

Casos clínicos de residentes de **Dermatología** **2016**

- Dermatosis por agentes externos
- Dermatosis endocrinometabólicas
- Dermatosis infecciosas
- Dermatosis en relación con la medicina interna
- Enfermedades ampollosas
- Tumores
- Vasculitis y paniculitis
- Miscelánea



Título original: Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2016

ISBN 978-84-945688-8-6

Obra elaborada a partir de los trabajos aprobados por el Jurado del Concurso de Casos Clínicos de Residentes 2016 convocado por la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV) junto con Almirall.

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

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



Índice

Dermatosis por agentes externos	5
Dermatosis endocrinometabólicas	77
Dermatosis infecciosas	105
Dermatosis en relación con la medicina interna	267
Enfermedades ampollosas	387
Tumores	407
Vasculitis y paniculitis	527
Miscelánea	583







Dermatosis por agentes externos







Dermatosis por agentes externos

Contenido

01. Absceso en la espalda de un neonato tras enfriamiento corporal total.....	9
02. Absceso en planta del pie.....	13
03. Cuando una imagen vale más que mil palabras	17
04. Dermatitis alérgica de contacto: la importancia de la historia clínica.....	21
05. Despegamiento epidérmico simulando un síndrome de Stevens-Johnson.....	25
06. Erupción cutánea en áreas fotoexpuestas tras tratamiento con vandetanib.....	29
07. Erupción papulosa sobre tatuaje rojo.....	33
08. Lesiones en dedos de las manos. Consecuencias de una moda en auge.....	37
09. Lesiones eritematovioláceas múltiples en los dedos del pie izquierdo: una consulta en urgencias.....	41
10. Mácula gris en la nariz.....	45
11. Placa de alopecia con lesión costrosa central..	49
12. Prurito y sobreelevación en área roja de tatuaje.....	53
13. Placas induradas en paciente con antecedentes de cáncer de mama.....	57
14. Reacción cutánea a tatuaje.....	61
15. Un caso de máculas hiperocrómicas y nódulos en extremidades.....	65
16. Un exantema, fiebre y la importancia de una exploración física minuciosa.....	69
17. ¿Uñas perfectas?.....	73





Dermatosis por
agentes externos

01

Absceso en la espalda
de un neonato tras
enfriamiento corporal
total

FF

Francisco José de León Marrero



01. Absceso en la espalda de un neonato tras enfriamiento corporal total

Francisco José de León Marrero

Anamnesis

Recién nacido a término nacido por cesárea debido a alteraciones en el examen cardiotocográfico. Al nacimiento el neonato mostraba signos de encefalopatía hipóxico-isquémica grave por lo que como medida de neuroprotección se inició enfriamiento corporal total durante 72 h, mediante una manta a una temperatura de 33,5°C. Al quinto día de vida el paciente comenzó a desarrollar nódulos subcutáneos y placas induradas en la espalda y cara posterior de brazos, con la posterior formación de un absceso en la espalda.

Exploración física

En la exploración física se objetivó una gran placa eritemato-violácea, muy infiltrada al tacto que ocupaba toda la espalda y cara posterior de antebrazos, así como la presencia de nódulos subcutáneos palpables.

Llamaba la atención la presencia de un absceso central blando, fluctuante, de unos 7 cm, rojo-violáceo en superficie y localizado en región lumbar (Figura 1).



Figura 1. Gran placa eritemato-violácea que ocupa la totalidad de la espalda y cara posterior de antebrazos, asociado a un absceso central de unos 7 cm, localizado en región lumbar.



Exploraciones complementarias

La ecografía evidenció una colección de aproximadamente 7x2cm, de contenido ecogénico y con restos de grasa subcutánea, localizado en partes blandas, respetando planos musculares, no pudiendo distinguirse entre licuefacción grasa o absceso. La biopsia de la placa indurada mostraba necrosis grasa en el tejido celular subcutáneo, asociado a un infiltrado inflamatorio mixto, destacando la presencia de hendiduras en forma de aguja radiales en el citoplasma de los adipocitos y algunos histiocitos (Figura 2). Asimismo, se tomó cultivo del área abscesificada y hemocultivos que resultaron negativos.

Diagnóstico

Necrosis grasa del recién nacido como complicación de tratamiento con hipotermia terapéutica por encefalopatía hipóxico-isquémica grave

Tratamiento

A los 28 días de vida, dada la persistencia del absceso se realiza drenaje parcial mediante punción, pero finalmente se coloca drenaje en quirófano con terapia de vacío y sistema de aspiración continua, durante 4 días.

Evolución

Desde el inicio se realizaron controles seriados de calcio, que al principio fueron normales. A los 26 días de vida presentó una hipercalcemia (calcio total 14,3 mg/dl) que requirió tratamiento con hiperhidratación, furosemida y ante la falta de mejoría a las 48 horas se añadió pamidronato. Las lesiones cutáneas se resolvieron espontáneamente, a los seis meses sin dejar áreas de atrofia. Desde el punto de vista neurológico, el paciente presentó una evolución satisfactoria tras el tratamiento con enfriamiento corporal total.

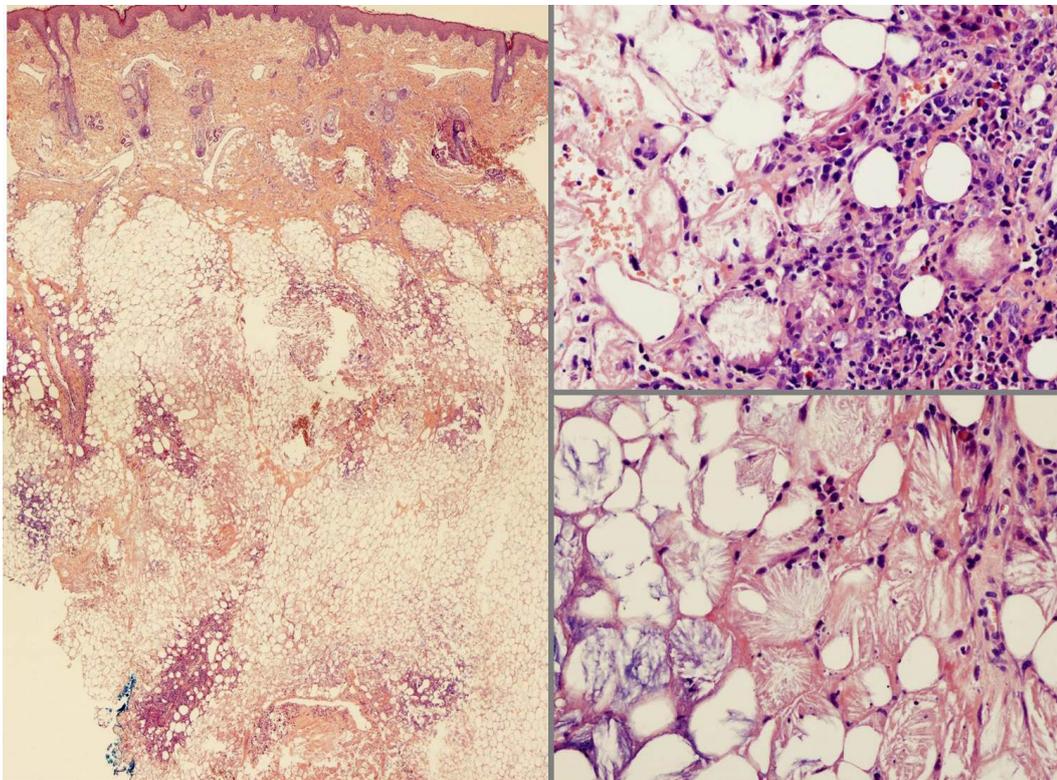


Figura 2.
Biopsia cutánea: necrosis grasa en el tejido celular subcutáneo, asociado a un infiltrado inflamatorio mixto y presencia de hendiduras en forma de aguja radiales en el citoplasma de adipocitos.



Comentario

La necrosis grasa del recién nacido (NGRN) es una paniculitis de curso benigno y autolimitado que aparece en recién nacidos a término durante las primeras semanas de vida. En cuanto a los factores etiológicos, los más implicados son la asfixia neonatal y la hipotermia. En la mayoría de los casos, no se requiere tratamiento, pero en ocasiones hay complicaciones locales como la licuefacción de la grasa que puede dar una imagen que simule un absceso y que es susceptible de infección. En nuestro caso el uso de la terapia de vacío fue muy útil. Por otra parte, la complicación más frecuente de la NGRN es la hiper-

calcemia. El tratamiento se basa en la hiperhidratación y los diuréticos, pero cuando no responde a este tratamiento se pueden emplear bifosfonatos.

En la relación a la hipotermia terapéutica, se trata del tratamiento principal de la encefalopatía hipóxico-isquémica moderada-severa, demostrado en varios ensayos clínicos. Aunque no está claro si supone un verdadero riesgo para desarrollar NGRN, son varios los casos descritos en la literatura, por lo que podría jugar un papel en su desarrollo. Es por ello que los dermatólogos debemos conocer esta asociación y sería recomendable realizar un examen cutáneo exhaustivo en estos pacientes.



Dermatosis por
agentes externos

02

Absceso en planta del pie

Laura Miguel Gómez
Natalia Sánchez Neila
Ángela Hermosa Gelbard
Ernesto Muñoz Zato

Hospital Universitario Ramón y Cajal (Madrid)



02. Absceso en planta del pie

Laura Miguel Gómez, Natalia Sánchez Neila, Ángela Hermosa Gelbard, Ernesto Muñoz Zato
Hospital Universitario Ramón y Cajal (Madrid)

Anamnesis

Una mujer sana de 30 años de edad acudió al Servicio de Urgencias por presentar una tumoración dura, no supurativa, sobre una placa eritematosa intensamente dolorosa, localizada en planta de pie izquierdo, que le impedía la bipedestación. Presentó fiebre de hasta 38,5°C, de dos días de evolución. Como antecedente destaca la inyección de implantes de material de relleno con poliacrilamida, hacía 8 meses, en ambos talones con la finalidad de aumentar hasta medio centímetro de estatura para poder opositar a las Fuerzas y Cuerpos de Seguridad del Estado. Desde que se realizó los implantes, sufrió varios episodios de supuración purulenta en ambos talones, con curación del talón derecho pero empeoramiento progresivo del izquierdo.

Exploración física

La exploración física reveló un absceso duro, grisáceo, de 2 cm, no supurativo y rodeado por una placa eritematoedematosa, con aumento de temperatura local y dolor a la palpación en la planta de pie izquierdo. No existían adenopatías palpables locorregionales. (Figura 1a y 1b).

Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica inicial, se solicitó ecografía de partes blandas, en la que se objetivaron zonas hipoecogénicas anfractuadas, con refuerzo acústico posterior, sin poder diferenciar claramente los implantes de relleno de los abscesos, acompañados de una importante afectación del tejido celular subcutáneo, compatible con celulitis. (Figura 2). En la radiografía simple no se observó afectación ósea. En la analítica destacó una leucocitosis con neutrofilia y elevación de los reactantes de fase aguda.

Diagnóstico

Infección del material de relleno (poliacrilamida).

Tratamiento

Se interconsultó de forma urgente al servicio de Cirugía Plástica, en donde se realizó drenaje y limpieza de la zona, obteniéndose gran cantidad de material purulento. Se envió a cultivar una muestra, creciendo *Staphylococcus aureus* sensible a amoxicilina/ácido clavulánico, por lo que se pautó este antibiótico a dosis de 875/125 mg (1 comprimido cada 8 horas durante una semana) y curas locales. Fue imposible retirar el material de relleno debido a que la poliacrilamida es un polímero permanente y tras 8 meses desde su implante, se había infiltrado entre la grasa subcutánea, dificultándose su extracción.

Evolución

La infección se resolvió gracias al drenaje quirúrgico y los antibióticos orales. Sin embargo, durante unas semanas la herida se mantuvo abierta hasta que se cerró por 2º intención, por lo que la paciente tuvo que darse de baja laboral y estar en reposo sin poder apoyar el pie con lo que ello implica, además de la intranquilidad que genera saber que el material de relleno continúa en sus talones, con la posibilidad de ocasionar nuevos problemas en un futuro.

Discusión

El hidrogel de poliacrilamida es una sustancia de relleno permanente compuesto por agua en su mayoría (95-97%), lo que explica su gran biocompatibilidad, y polímero (3-5%). Se introdujo como material de relleno para el aumento de tejidos blandos en 1997, actualmente prohibido en muchos países por las complicaciones que puede provocar a lo largo de los años¹.

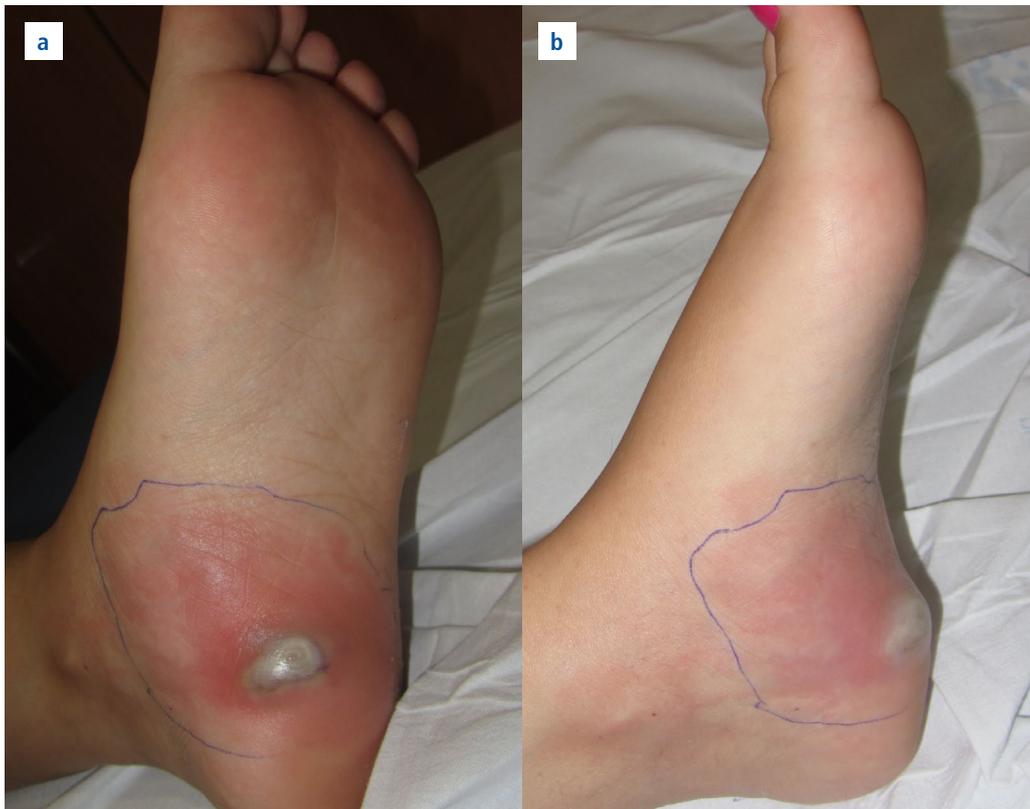


Figura 1.
a, b). Absceso grisáceo de 2 cm de diámetro, sobre placa eritematoedematosa de bordes mal delimitados (marcados con rotulador azul) en planta de pie izquierdo.

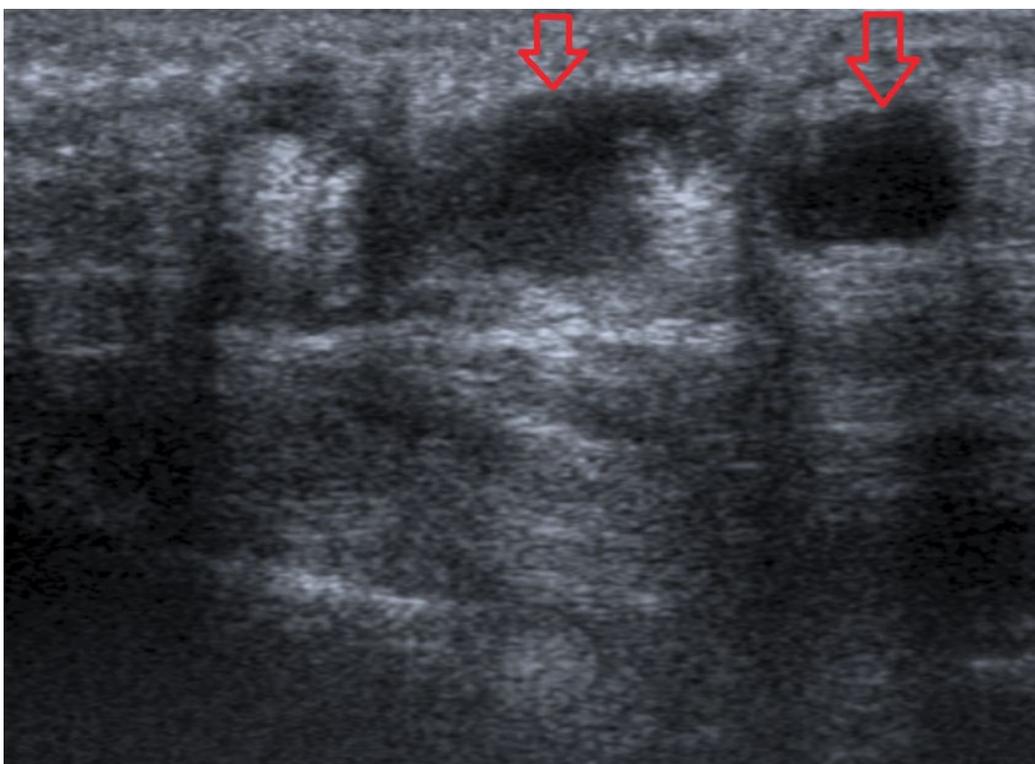


Figura 2.
En la ecografía de partes blandas se observan áreas hipocogénicas (flechas rojas), que dejan sombra acústica posterior, no claramente diferenciables entre abscesos y material de relleno. Engrosamiento del tejido celular subcutáneo, compatible con celulitis.



La poliacrilamida se integra e infiltra en los tejidos, entre 1 y 8 semanas después de su inyección, imposibilitando así su extracción posterior, a diferencia de otros materiales de relleno absorbibles, como el ácido hialurónico.² Se ha empleado sobre todo en el tratamiento de lipoatrofias faciales en los pacientes con VIH, pero también en rejuvenecimiento y mejora de arrugas estéticas faciales, en relleno de mamas y otros tejidos para aumentar su volumen. Debido a su

naturaleza permanente, se han descrito una serie de complicaciones, como son granulomas a cuerpo extraño, episodios de inflamación, nódulos, migración y desplazamiento del relleno, necrosis, leucocitopenia, úlceras y, como en nuestro caso, infecciones, entre otros.³ Es prioritario antes de realizarse cualquier intervención estética, informarse del material de relleno y sobre todo de las posibles complicaciones que puedan surgir en el futuro.

Bibliografía

1. Rong L, Lan SJ, Shao Y, Chen Z, Zhang D. A case of special complication following a large amount of Polyacrylamide Hydrogel injected into the epicranial aponeurosis: leukocytopenia. *Case Rep Med*. 2015;2015:695359.
2. Yamauchi PS. Emerging permanent filler technologies: focus on Aquamid. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2014;7:261-6.
3. Christensen L, Breiting V, Bjarnsholt T, Eickhardt S, Høgdall E, Janssen M et al. Bacterial infection as a likely cause of adverse reactions to polyacrylamide hydrogel fillers in cosmetic surgery. *Clin Infect Dis*. 2013;56:1438-44.



Dermatosis por
agentes externos

03

Cuando una imagen
vale más que mil
palabras



Claudia Bernárdez Guerra



03. Cuando una imagen vale mas que mil palabras

Claudia Bernárdez Guerra

Anamnesis

Un paciente sano de 35 años acudió a la urgencia a causa de una lesión pruriginosa en antebrazo derecho de aparición en los dos días previos. Refería que en dicha zona había presentado hace dos semanas una sensación de quemazón y escozor intenso mientras se bañaba en una playa del mar mediterráneo, lo que se había seguido de un área de inflamación importante de bordes irregulares donde también había presentado vesículas. Sospechando el posible contacto con una medusa, había aplicado vinagre en las horas posteriores, y luego clorhexidina en dicha zona durante una semana. Con este tratamiento la inflamación inicial había desaparecido por completo, dejando únicamente algunas áreas de hiperpigmentación en relación con las vesículas desarrolladas previamente. La razón de acudir ahora de nuevo era que esa lesión que parecía que se había curado, había comenzado a presentar un prurito intenso asociado a la aparición de pápulas eritematosas confluentes así como costros que eran muy sintomáticas. Negaba el contacto con sustancias irritantes en este tiempo, o la aplicación de terapias tópicas para la eliminación de la hiperpigmentación. Así mismo negaba la realización de tatuaje de henna u otras actividades similares en dicho área a lo largo de su vida. El paciente no recordaba contactos previos con medusas ni reacción alérgica cutánea alguna.

Exploración física

A la exploración física, el paciente presentaba una lesión con morfología característica observándose una región distal que simulaba un paraguas con otras áreas lineales saliendo de forma radial desde la región cóncava del mismo. La lesión estaba conformada por una placa eritematosa con dicha morfolo-

gía que blanqueaba a la presión, sobre la cual se marcaba una lesión costrosa con la misma morfología. No se observaban vesículas ni áreas de exudado.

Diagnóstico

El cuadro fue diagnosticado de reacción de hipersensibilidad retardada por contacto con medusa.

Tratamiento

Se comenzó tratamiento con corticoide tópico de potencia media en pauta de aplicación descendente, durante un total de 15 días. La inflamación cedió progresivamente y lo que más tardó en desaparecer fueron las áreas costrosas, quedando finalmente un área con leve hiperpigmentación en dicha zona, la cual fue aclarando con el tiempo. No fue posible valorar la piel completamente recuperada ya que se perdió el paciente al seguimiento.

Comentario

Las reacciones cutáneas que aparecen tras el envenenamiento por medusas se dividen en 3 tipos: las reacciones alérgicas inmediatas, las reacciones tóxicas inmediatas y las reacciones alérgicas retardadas. Todos los pacientes que entran en contacto con los tentáculos de una medusa van a presentar una reacción inmediata local, debido al efecto tóxico directo de la sustancia contenida en los nematocistos¹. En ese momento aparece una sensación de dolor y quemazón intensa en el área de contacto asociado a la aparición de una reacción inflamatoria con formación de vesículas. Las reacciones retardadas y persistentes son mucho menos frecuentes y peor conocidas. Los casos descritos suelen presentar lesiones con una morfología lineal^{2,3,4}, asociado al contacto con los tentáculos, sin embargo el



hallazgo de lesiones que representan contacto con el cuerpo en forma de paraguas de la medusa son mucho más raros. No se sabe si es debido a una menor frecuencia de contacto o a un mecanismo inmunogénico diferente.

Parece que la aparición de reacción al cuerpo de la medusa se debe a la presencia de sustancias inmunogénicas también en la campana de la medusa, y no solo en los tentáculos como se ha llegado a pensar. En algunas especies, los nematocistos se encuentran tanto en los tentáculos como en el cuerpo, pudiendo explicar esta reacción más generalizada¹. Sin embargo, artículos recientes consideran la influencia no solo de la sustancia tóxi-

ca liberada de los nematocistos para la reacción alérgica, sino también del colágeno, polisacáridos y glicoproteínas que conforman los "cnidae", así como los carbohidratos estructurales de la medusa para la respuesta inmunogénica¹. Históricamente se pensaba que la mayor frecuencia de reacciones a los tentáculos se debía a que era la única región del cuerpo de la medusa que presentaba agentes con capacidad de generar reacción inmunogénica. Sin embargo a día de hoy, se ha visto que existen el mismo tipo de reacciones al cuerpo de la medusa, con lo que se ha hipotetizado que su menor frecuencia se deba realmente a una menor frecuencia de contacto con esta región de la medusa.



*Figura 1.
Lesión con morfología característica observándose una región distal que simulaba un paraguas con otras áreas lineales saliendo de forma radial desde la región cóncava del mismo.*

Bibliografía

1. Tibballs J, Yanagihara A, Turner H, Winkel K. Immunological and toxinological responses to jellyfish stings. *Inflamm Allergy Drug Targets* 2011;10:438-446.
2. Uri S, Marina G, Liubov G. Severe delayed cutaneous reaction due to Mediterranean jellyfish (*Rhopilema nomadica*) envenomation. *Contact Dermatitis* 2005;52:282-283.
3. Veraldi S, Carrera C. Delayed cutaneous reaction to jellyfish. *Int J Dermatol* 200; 39: 28-29.
4. Loredana Asztalos M, Rubin A, Elenitsas R, Groft MacFarlane C, Castelo-Soccio L. Recurrent dermatitis and dermal hypersensitivity following a jellyfish sting: a case report and review of the literature. *Pediatric dermatology* 2014; 31: 217-219.





Dermatosis por
agentes externos

04

Dermatitis alérgica de contacto: la importancia de la historia clínica

Natividad López Ibáñez
Macarena Morales Conde
Francisco M. Ildelfonso Mendonça

Unidad de Gestión Clínica de Dermatología del Hospital
Universitario Virgen Macarena (Sevilla)



04. Dermatitis alérgica de contacto: la importancia de la historia clínica

Natividad López Ibáñez, Macarena Morales Conde, Francisco M. Ildefonso Mendonça

Unidad de Gestión Clínica de Dermatología del Hospital Universitario Virgen Macarena (Sevilla)

Anamnesis

Varón de 89 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus, dislipemia, queratosis actínicas y carcinoma espinocelular cutáneo intervenido previamente con bordes de resección libres de tumor.

Acudió a la revisión semestral tras la intervención del carcinoma espinocelular en región parietal derecha, sin presentar recidiva sobre la cicatriz ni aparición de lesiones tumorales nuevas. El paciente refirió que en los últimos meses había presentado lesiones cutáneas bastante pruriginosas en región lateral de ambos muslos, que no se habían resuelto tras haber aplicado emolientes de uso habitual. Dado que en la exploración física se objetivaron lesiones sugesti-

vas de eczema, se procedió a interrogar al paciente, con el fin de indagar sobre sus antecedentes y sus hábitos. Toleraba bien los metales y los perfumes en general, no presentaba datos de atopia y actualmente estaba jubilado, si bien anteriormente había trabajado en una tienda de recambios de automóviles.

Exploración física

En la exploración presentaba dos placas simétricas, eritematodescamativas, bien definidas, de varios centímetros de diámetro, en región lateral externa de ambos muslos, coincidiendo con las zonas de contacto de los bolsillos del pantalón (Figura 1). Asimismo, presentaba eczema interdigital en dedos de manos, más marcado en la mano dominante (derecha).



Figura 1.
Lesiones eritematodescamativas
en región lateral externa de
ambos muslos.



Exploraciones complementarias

Se realizaron pruebas de contacto para descartar la influencia de alguna sustancia sobre la aparición de las placas de eczema. A las 96 horas tras la colocación de la serie estándar y perfumes, las pruebas resultaron positivas a Fragrance Mix II (++), linalool (++), y cobalto (+, sin relevancia clínica) (Figura 2).

Diagnóstico

Dermatitis de contacto alérgica por fragancias.

Tratamiento

Se instauró tratamiento tópico con metilprednisolona aceponato crema una vez al día y emolientes a demanda.



Figura 2.
Positividad de las pruebas de contacto a Fragrance Mix II y linalool.



Evolución

Reinterrogando al paciente sobre el posible contacto con perfumes, refirió que habitualmente utilizaba un perfume concreto, que solía pulverizar sobre un pañuelo de tela que posteriormente se introducía en los bolsillos del pantalón, y periódicamente lo iba cambiando de bolsillo o lo sostenía en la mano derecha durante un periodo de tiempo.

Desde que dejó de realizar dicha acción, el paciente mejoró considerablemente y se resolvieron las placas de eczema de las regiones laterales de los muslos y de los espacios interdigitales.

Comentario¹⁻³

La dermatitis de contacto es una reacción inflamatoria de la piel producida por agentes externos, habitualmente por contacto directo, aunque también se puede desencadenar por contacto indirecto. Se divide en alérgica e irritativa, pero en algunos casos pueden coincidir

los dos mecanismos. La forma más habitual de desarrollo es el contacto directo sobre la piel de la sustancia alergenizante, que produce una reacción inflamatoria que puede desbordar la zona de contacto. Otra manera de desencadenar este tipo de eccema es a partir de contactos indirectos, como ocurre al manipular una sustancia con las manos y posteriormente contactar con la piel de la cara o del cuello, donde se produce la reacción. La dermatitis de contacto alérgica por fragancias suele presentarse clínicamente como un eczema subagudo o crónico. Habitualmente tiende a aparecer en mujeres de edad media con afectación de las manos y la cara, aunque la localización de las lesiones variará dependiendo del alérgeno y del producto causante.

La legislación obliga a la industria a notificar qué ingredientes y fragancias utiliza en sus productos, por lo que así el paciente podrá notificar el alérgeno causante en los productos de uso habitual, para evitar su aplicación y con ello contribuir a la resolución del cuadro.

Bibliografía

1. Arribas MP, Soro P, Silvestre JF. Dermatitis de contacto alérgica por fragancias. Parte I. *Actas Dermosifiliogr.* 2013; 104 (1): 29-37.
2. Thyssen JP, Menné T, Linneberg A, Johansen JD. Contact sensitization to fragrances in the general population: a Koch's approach may reveal the burden of disease. *Br J Dermatol.* 2009; 160: 729-735.
3. García-Bravo B, Conde-Salazar L, De la Cuadra J, Fernández-Redondo V, Fernández-Vozmediano JM, Guimaraens D, et al. Estudio epidemiológico de la dermatitis alérgica de contacto en España (2001). *Actas Dermosifiliogr.* 2004; 95 (1): 14-24.



Dermatosis por
agentes externos

05

Despegamiento epidérmico simulando un síndrome de Stevens-Johnson



Álvaro de Dios Velázquez
Adriana Cosano Quero
Valia Patricia Beteta Gorriti
Juan Carlos Santos Durán

05. Despegamiento epidérmico simulando un síndrome de Stevens-Johnson

Álvaro de Dios Velázquez, Adriana Cosano Quero, Valia Patricia Beteta Gorriti, Juan Carlos Santos Durán

Anamnesis

Varón de 88 años con antecedentes de EPOC enfisematoso que acude al servicio de urgencias por múltiples erosiones dolorosas en región perineal y genitales que habían progresado desde hacía 5 días, a las que se habían sumado, más recientemente, otras lesiones en labio, espalda y extremidades superiores.

Previo al inicio de los síntomas, el paciente refería haber comenzado a tomar metamizol junto con aplicación de capsaicina tópica por un dolor en el talón derecho desde hacía una semana.

Al igual que había tenido en otras ocasiones, el cuadro en sus comienzos fue interpretado por su médico de cabecera como una "infección" en regiones intertriginosas y glande, siendo tratado con cefuroxima y clotrimazol sin respuesta. Reinterrogándolo, reveló que aquellas "infecciones" en glande coincidían con situaciones en las que había

tenido algún tipo de dolor y había tomado metamizol transitoriamente.

Exploración física

El paciente se encontraba afebril y estable hemodinámicamente.

En glúteos, región perineal, genitales y espalda se mostraban grandes zonas erosivas confluentes de bordes eritemato-violáceos, con signo de Nikolsky positivo y restos de desepitelización (Figura 1a y c). En glande e ingles presentaba un exudado viscoso no maloliente. Tenía costras hemáticas en el borde rojo del labio superior pero sin afectación de mucosa oral ni conjuntival (Figura 1b). En antebrazos y dorso de manos exhibía ampollas flácidas violáceas que aún conservaban el techo (Figura 1d) siendo el área de desepitelización de aproximadamente 6-7% de la superficie corporal total. A la palpación no había adenopatías patológicas.



Figura 1.
Zonas erosivas confluentes de bordes eritemato-violáceos, con signo de Nikolsky positivo y restos de desepitelización.



Exploraciones complementarias

En la analítica destacaba una leucocitosis de 11.140/ μ l en base a una neutrofilia del 70% y una PCR de 8.7 mg/dl con una procalcitonina en límites de la normalidad.

El cultivo del exudado balanoprepucial fue negativo para bacterias y hongos.

Las serologías para VIH, VHC, VHB y M. pneumoniae fueron negativas

Se tomó una biopsia punch de una de las lesiones del antebrazo mostrando zonas de paraqueratosis incipiente con marcada de lesión de la interfase, daño vacuolado, cuerpos apoptóticos y áreas de despegamiento dermoepidérmico (Figura 2a). En ciertas zonas la necrosis epidérmica era transmural. (Figura 2b). La dermis superficial exhibía melanófagos y un ligero infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular. No presentaba eosinófilos.

Diagnóstico

Basándonos en la anamnesis y la morfología de las lesiones se diagnosticó de eritema fijo medicamentoso generalizado de tipo ampuloso.

Tratamiento

Se le retiró el metamizol y el paciente ingresó para tratamiento con curas tópicas con sulfadiazina argéntica

cubiertas con apósitos de poliamida mallado y pauta descendente de prednisona desde 0,7 mg/kg/día.

Evolución

Tras 9 días de ingreso el paciente mostró una buena evolución con adecuada epitelización de las erosiones y sin aparición de nuevas lesiones. El paciente bajo la indicación de evitar metamizol y derivados de las pirazolonas no ha tenido recurrencias hasta el momento.

Comentario

La variante ampulosa y generalizada del eritema fijo medicamentoso (EFM) es una forma grave y poco frecuente que puede simular un síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) o NET. Clínicamente se caracteriza por la presencia de parches violáceos erosivos o ampollas flácidas bien delimitadas con predisposición a localizarse en extremidades, genitales y regiones intertriginosas, adoptando los mismos sitios con la reexposición al fármaco¹. Además, clásicamente se postula que, a diferencia del SSJ, tiene un menor tiempo de latencia, ocurre más frecuentemente en ancianos, tiende a respetar mucosas, presenta menor afectación sistémica y posee un mejor pronóstico^{1,2}. El estudio anatomopatológico muchas veces es indistinguible del SSJ, si bien indicios como la presencia

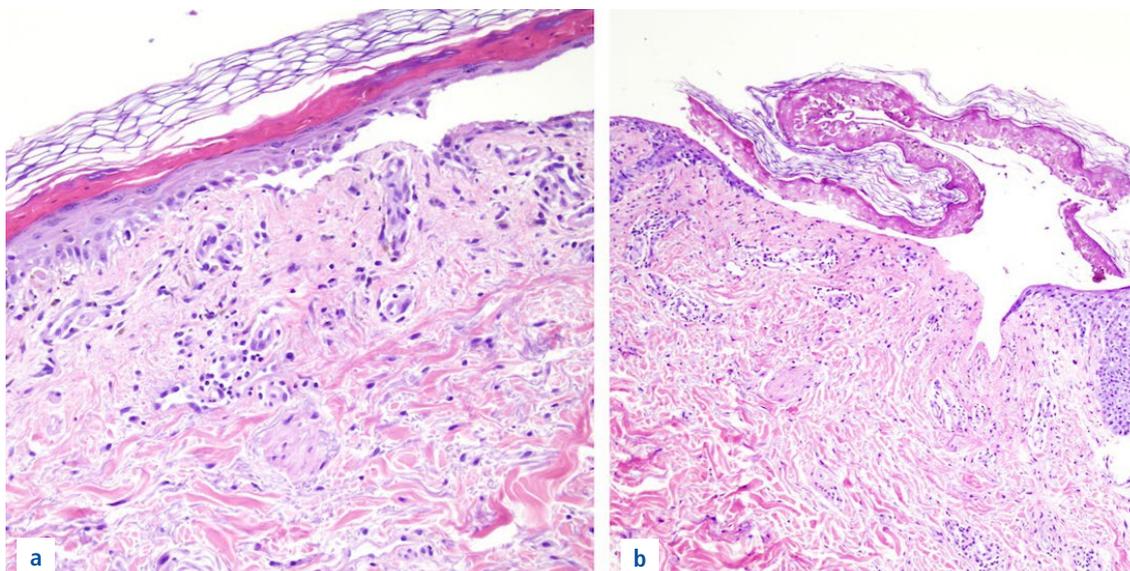


Figura 2. Zonas de paraqueratosis incipiente con marcada de lesión de la interfase, daño vacuolado, cuerpos apoptóticos y áreas de despegamiento dermoepidérmico.



de eosinófilos, melanófagos o determinados fenotipos de los linfocitos T pueden ser de ayuda en el diagnóstico³. Nuestro caso mostraba una histología superponible al SSJ.

El metamizol es una causa de EFM muy frecuente en nuestro medio⁴, no obstante su prohibición en muchos países por el riesgo de agranulocitosis hace que

no se encuentre en la lista de agentes etiológicos de EFM de la mayoría de publicaciones internacionales actuales⁵.

El paciente mostró una evolución favorable tras la retirada del agente causal, si bien un estudio reciente no encuentra diferencias significativas frente al SSJ/NET en cuanto a la mortalidad⁶.

Bibliografía

1. Rai R, Jain R, Kaur I, Kumar B. Multifocal bullous fixed drug eruption mimicking Stevens-Johnson syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2002;68:175-6.
3. Lin TK, Hsu MM, Lee JY. Clinical resemblance of widespread bullous fixed drug eruption to Stevens Johnson syndrome or toxic epidermal necrolysis: report of two cases. *J Formos Med Assoc* 2002;101:572-6.
4. Cho YT, Lin JW, Chen YC, Chang CY, Hsiao CH, Chung WH, et al. Generalized bullous fixed drug eruption is distinct from Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis by immunohistopathological features. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70:539-48.
5. Lee AY. Fixed drug eruptions. Incidence, recognition, and avoidance. *Am J Clin Dermatol*. 2000;1:277-85.
6. Jung JW, Cho SH, Kim KH, Min KU, Kang HR. Clinical features of fixed drug eruption at a tertiary hospital in Korea. *Allergy Asthma Immunol Res*. 2014;6:415-20.
7. Lipowicz S, Sekula P, Ingen-Housz-Oro S, Liss Y, Sassolas B, Dunant A, et al. Prognosis of generalized bullous fixed drug eruption: comparison with Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Br J Dermatol*. 2013;168:726-32.



Dermatosis por
agentes externos

06

Erupción cutánea en
áreas fotoexpuestas
tras tratamiento con
vandetanib



Macarena Morales Conde

Jesús Raya Maldonado

Carolina Vila Sava

Antonio Rodríguez Pichardo

Hospital Universitario Virgen Macarena (Sevilla)



06. Erupción cutánea en áreas fotoexpuestas tras tratamiento con vandetanib

Macarena Morales Conde, Jesús Raya Maldonado, Carolina Vila Sava, Antonio Rodríguez Pichardo
Hospital Universitario Virgen Macarena (Sevilla)

Anamnesis

Mujer de 73 años con antecedentes personales de cáncer medular de tiroides con metástasis óseas y ováricas en terapia con vandetanib 200 mg/12 horas oral. Acudió a nuestro servicio derivada desde Oncología por aparición de lesiones cutáneas pruriginosas en zonas fotoexpuestas. El cuadro había comenzado a las 3 semanas de iniciar este tratamiento. No había tomado otros fármacos distintos a los habituales (antihipertensivos, antidiabéticos, analgésicos) ni había constancia de infección herpética clínica previamente. Era ama de casa y refería exposición solar al tender la ropa.

Exploración física

Presentaba máculas y pápulas eritematosas anulares que confluían en placas localizadas en cara, escote y miembros superiores, con bordes muy bien delimitados (Figura 1). Se apreciaban lesiones típicas en diana en las palmas (Figura 2a). En el curso de los días siguientes, en relación a repetidas exposiciones solares accidentales, fueron apareciendo ampollas tensas de contenido seroso-amarillento sobre base eritematosa en las piernas, que al romperse dejaban erosiones (Figura 2b). No tenía afectación de mucosas.

Exploraciones complementarias

Hemograma: Hb 16.2 g/dl, VCM 79.8 fl, leucocitosis (13810/ μ l) con neutrofilia (9630/ μ l), resto normal. Coagulación y bioquímica normales, salvo LDH 652 U/l.

Estudio histológico piel: epidermis ligeramente atrófica, sin otros hallazgos de interés.

Diagnóstico

Eritema exudativo multiforme fotoinducido. El diagnóstico es clínico.

Tratamiento

La paciente ya había suspendido vandetanib. Pautamos prednisona 50 mg/día con reducción de 10 mg cada 5 días. Tras completar el ciclo con corticoides orales, continuó con metilprednisolona emulsión/24 h. Insistimos en evitar la exposición solar. Para las lesiones de la cara y escote, recomendamos pimecrólimus crema cada 12 horas. Curas de las lesiones a días alternos con drenaje de las ampollas mediante punción y posterior aplicación de ácido fusídico.

Evolución

Las lesiones fueron evolucionando de forma favorable en los 2 meses siguientes, persistiendo únicamente hiperpigmentación residual. Después de 5 meses del cuadro cutáneo, dada la resolución de las lesiones y la progresión de su enfermedad oncológica, se decidió reintroducir vandetanib a dosis menores (100 mg/12 h). Hubo una buena tolerancia, por lo que a los 2 meses se subió a la dosis inicial. Actualmente, lleva 2 meses a dosis plena y sin recidiva del cuadro cutáneo, recalcando la importancia de la fotoprotección.



Figura 1.
En escote presentaba placas eritematosas, con imágenes en diana más visibles en los límites, los cuales están muy bien delimitados y coinciden con zonas fotoexpuestas.



Figura 2.
a) Lesiones en diana típicas en ambas palmas, con tonalidad más violácea en el centro.
b) Vesículas y ampollas tensas de contenido amarillento sobreinfectadas sobre base eritematosa, algunas rotas.



Comentario

Vandetanib es un inhibidor de la tirosina kinasa oral usado para el tratamiento del cáncer medular y papilar de tiroides localmente avanzado irreseccable o metastático¹, entre otros tumores como el cáncer microcítico de pulmón^{2,3}. Entre los efectos adversos, se han publicado erupciones acneiformes, xerosis y síndromes de Stevens Johnson, siendo la fotosensibilidad lo más característico⁴. Lo excepcional de este caso es que se manifestó en forma de eritema exudativo multiforme fotoinducido, habiéndose descrito

este cuadro en una sola ocasión por este fármaco¹. Existen publicaciones de dermatitis de contacto aérea en forma de eritema multiforme, secundario a piretrinas⁵ y al glifosfato⁶. En nuestro paciente, aunque no realizamos de fototest ni fotoparche para descartar reacciones fototóxicas y/o fotoalérgicas, esta clínica tan característica es diagnóstica de eritema multiforme. Los dermatólogos debemos conocer las reacciones cutáneas de vandetanib en relación con la fotoexposición e informar a los pacientes de la importancia de llevar a cabo una protección estricta frente al sol.

Bibliografía

1. Caro-Gutiérrez D, Floristán Muruzábal MU, Gómez de la Fuente E, Pampín Franco A, López Estebaranz JL. Photo-induced erythema multiforme associated with vandetanib administration. *J Am Acad Dermatol*. 2014; 71 (4): e142-e144.
2. Young-Min S, Joo-Young R, Eun-Kyung C, Jong-Rok L. Photosensitivity reactions to vandetanib: redevelopment after sequential treatment with docetaxel. *Ann Dermatol*. 2011; 23 (3): 314-318.
3. Chih-Hsiang C, Chang J, Chung-Yee H, Chih-Hsun Y. Severe photosensitivity reaction to vandetanib. *JCO*. 2009; 27 (27): e114-e115.
4. Goldstein J, Patel AB, Curry JL, Subbiah v, Piha-Paul S. Photoallergic reaction in a patient receiving vandetanib for metastatic follicular thyroid carcinoma: a case report. *BMC Dermatology*. 2015; 15 (1): 22-26.
5. García-Bravo B, Rodríguez-Pichardo A, Fernández-De-Pierola S, Camacho F. Airborne erythema-multiforme-like eruption due to pyrethrum. *Contact Dermatitis*. 1995; 33: 433.
6. Heras-Mendoza F, Casado-Fariñas I, Paredes-Gascón M, Conde-Salazar L. Erythema multiforme-like eruption due to an irritant contact dermatitis from a glyphosate pesticide. *Contact dermatitis*. 2008; 59: 54-6.



Dermatosis por
agentes externos

07

Erupción papulosa sobre tatuaje rojo



Bárbara Vázquez Fernández
Rebeca Velasco Huici
Víctor González Delgado
Esperanza Jordá Cuevas



07. Erupción papulosa sobre tatuaje rojo

Bárbara Vázquez Fernández, Rebeca Velasco Huici, Víctor González Delgado, Esperanza Jordá Cuevas

Anamnesis

Acude a nuestra consulta una paciente de sexo femenino y 22 años de edad, portadora de un tatuaje realizado con tintas negra y roja, para la valoración de unas lesiones papulosas aparecidas en el antebrazo izquierdo, de un año de evolución, que asocian dolor y prurito y que han aparecido sobre el área tatuada en color rojo con un trazado en forma de corazón.

Exploración física

Se observan múltiples pápulas de tono violáceo, coalescentes y de bordes bien definidos sobre el área de tatuaje rojo, manteniendo algunas la forma original del trazado tatuado (Figuras 1 y 2). Las lesiones no sobrepasan los límites del área artificialmente pigmentada y no se observan alteraciones cutáneas sobre las zonas tatuadas en color negro.

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia con estudio anatomopatológico de la lesión (tinción con hematoxilina-eosina), en la que se aprecia la presencia de una dermatitis granulomatosa no caseificante sobre tatuaje, sin que se detecten microorganismos (Ziehl-Neelsen y PAS-dias-tasa negativos).

Diagnóstico

Granuloma sobre tatuaje.

Tratamiento

Se inicia el tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia (clobetasol 0.05% en crema). Tres meses después, y dada la respuesta parcial, se prescribe alopurinol 100 mg al día y se sustituye el clobetasol tópico por mometasona 0.1% crema.

Evolución

Tras el tratamiento con clobetasol tópico se observa un aplanamiento de las lesiones, pero la ausencia de resolución completa suscita el cambio a mometasona y la adición de alopurinol, con el que se produce una mejoría muy significativa del cuadro. En su evolución, la paciente no desarrolló manifestaciones sugestivas de sarcoidosis.

Comentario

Si bien habitualmente se percibe como una práctica inocua, la realización de tatuajes puede conllevar el desarrollo de múltiples reacciones cutáneas adversas. Dentro de este heterogéneo grupo de patologías, aquellas aparecidas en relación con la



Figuras 1 y 2. Lesiones violáceas sobre área de tinta roja.



tinta roja son especialmente frecuentes. La aparición de reacciones de hipersensibilidad retardada mediada por células T es una complicación conocida, que incluye el desarrollo dermatitis alérgicas con aparición de eczema, las reacciones liquenoides o la formación de granulomas, pudiendo ser estos últimos desde una lesión de tipo reacción a cuerpo extraño hasta un granuloma sarcoideo como primera manifestación de una sarcoidosis sistémica. En su tratamiento habitualmente se re-

curre a la aplicación de corticosteroides tópicos, si bien existen otras opciones terapéuticas, como la administración de alopurinol, la aplicación de corticoides intralesionales, la terapia láser o la exéresis quirúrgica. Presentamos aquí el caso de un granuloma desarrollado sobre tatuaje, confinado a la región coloreada con tinta roja, que evidenció una mejoría significativa tras la administración de una pauta de tratamiento con corticoides tópicos y alopurinol.





Dermatosis por
agentes externos

08

Lesiones en dedos
de las manos.
Consecuencias de una
moda en auge

Ana María Delgado Márquez
Vanessa Gargallo Moneva
Carlota Gutiérrez-García Rodrigo



08. Lesiones en dedos de las manos. Consecuencias de una moda en auge

Ana María Delgado Márquez, Vanessa Gargallo Moneva, Carlota Gutiérrez-García Rodrigo

Anamnesis

Mujer de 20 años sin antecedentes de interés que acude al servicio de urgencias por lesiones pruriginosas en los dedos de las manos de tres semanas de evolución. La paciente no refería episodios previos similares y no tenía antecedentes personales ni familiares de dermatitis atópica, asma, o rinoconjuntivitis alérgica.

Tras la anamnesis dirigida, la paciente refirió que trabajaba en una clínica de estética, y desde hacía escasos meses estaba dedicándose de manera más exclusiva a esculpir uñas artificiales. También había empezado a realizarse esmaltado de uñas con las mismas lacas de uñas a sí misma recientemente. Normalmente utilizaba una crema hidratante pero por su trabajo estaba en contacto con múltiples productos cosméticos, empleando ambas manos para aplicarlos en sus clientas. No utilizaba guantes ni ninguna otra medida de protección.

Exploración física

A la exploración presentaba lesiones vesiculosas milimétricas localizadas en caras laterales de varios dedos de las manos, predominantemente de mano derecha, y eritema y queratosis subungueal de predominio en los tres primeros dedos de mano derecha, con eritema y descamación en pulpejos en primeros dedos de ambas manos (Figuras 1 y 2). Además presentaba placas eritematosas de bordes imprecisos y superficie descamativa localizadas en dorso de ambas manos y en cara ventral de muñecas. No presentaba otras lesiones en resto de superficie corporal, ni estigmas atópicos tales como doble pliegue palpebral o palmas hiperlineales.

Exploraciones complementarias

Se realizaron pruebas epicutáneas según la batería del GEIDAC, acrilatos y propios. Leídas a las 48 y 96 horas aparecieron positividades a: 5-etilenglicol dimetacrilato ++, 7-hidroetil metacrilato ++, 10-trietilen glicol dimetacrilato ++, y sus lacas acrílicas propias (diluidas en vaselina al 1%) ++.

Diagnóstico

Eczema alérgico de contacto a acrilatos.

Tratamiento

Como tratamiento específico se recomendó el uso de corticoide tópico (mometasona furoato) en crema, y emolientes.

Dada la relación de la clínica con su antecedente laboral, se recomendó evitar las tareas que llevaba a cabo con las uñas artificiales, y que no volviera a aplicarse las lacas de uñas acrílicas que había utilizado previamente. Además, se recomendaron medidas generales como: lavar con agua y escaso jabón (pastilla de jabón de glicerina), evitando al máximo el número de lavados, emplear emolientes, utilización de guantes para las tareas domésticas y para todas aquellas tareas de trabajo húmedo.

Evolución

Con el tratamiento pautado las lesiones mejoraron de forma notable, con resolución de las lesiones eczematosas.

Hasta el momento la paciente no ha vuelto a desempeñar tareas para esculpir uñas acrílicas, ni ha vuelto a emplearlas en sí misma, por lo que no ha vuelto a presentar clínica similar.



*Figura 1.
Lesiones vesiculosas de color de la piel normal en cara dorsal y lateral de primer dedo de mano derecha, con eritema y queratosis subungueal de dicho dedo.*



*Figura 2.
Queratosis subungueal y pulpitis en varios dedos de las manos.*



Comentario¹⁻²

La dermatitis alérgica de contacto ocupacional a acrilatos es una patología clásicamente frecuente en dentistas, industria de imprenta o fibra de vidrio. El embellecimiento de las uñas conocido como “uñas de porcelana” es una técnica en auge en los centros de belleza. Desde hace unos años ha ido en aumento el número de casos publicados de dermatitis alérgica de contacto a acrilatos en esteticistas especializadas en esculpir uñas artificiales. La mayoría de los pacientes son mujeres, con una edad media alrededor de los 30 años, y con un tiempo de sensibilización variable, entre 1 mes y 15 años. Afecta fundamental-

mente a esteticistas profesionales, que son las que lo manipulan, pero también puede observarse en usuarias. En este caso la paciente era tanto profesional como usuraria. Las áreas más frecuentemente afectadas son los pulpejos de los dedos y las manos. La protección física laboral con mascarilla, vestimenta y guantes especiales son las medidas más importantes de prevención tanto primaria como secundaria, ya que los guantes habituales de látex, vinilo, polietileno y nitrilo, no protegen. Los dermatólogos debemos conocer y sospechar esta entidad para llegar al diagnóstico lo antes posible dada la importante repercusión laboral que conlleva.

Bibliografía

1. Roche E, de la Cuadra J, Alegre V. Sensibilización a acrilatos por uñas artificiales acrílicas. Revisión de 15 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:788-94.
2. Uter W, Geier J. Contact allergy to acrylates and methacrylates in consumers and nail artists-data of the Information Network of Departments of Dermatology, 2004-2013. *Contact Dermatitis.* 2015;72(4):224-8.



Dermatosis por
agentes externos

09

Lesiones
eritematovioláceas
múltiples en los dedos
del pie izquierdo:
una consulta en
urgencias

Francisco José Navarro Triviño
Paula Aguayo Carreras
Miguel Antonio Díaz Martínez
José Carlos Ruiz Carrascosa



09. Lesiones eritematovioláceas múltiples en los dedos del pie izquierdo: una consulta en urgencias

Francisco José Navarro Triviño, Paula Aguayo Carreras, Miguel Antonio Díaz Martínez, José Carlos Ruiz Carrascosa

Anamnesis

Varón de 59 años que presenta desde hace un par de meses lesiones eritematovioláceas bien delimitadas que afectan desde el primer hasta el cuarto dedo del pie izquierdo exclusivamente. No refiere alergias medicamentosas. Como antecedentes de interés destaca un astrocitoma cerebral (intervenido en dos ocasiones, 1992 y 1995), hidrocefalia comunicante tratada mediante válvula de derivación ventrículo-peritoneal (último recambio en 2012 por disfunción), epilepsia secundaria a hematoma subdural crónico en hemisferio izquierdo, hemiparesia espástica con síndrome de inmovilización prolongada. Actualmen-

te en tratamiento con Levetiracepam 500 mg/8 horas y fenitoína 100-50-100 mg al día. La valoración por el cirujano vascular descarta patología relacionada con su especialidad, de modo que remite al paciente a dermatología para valoración de las lesiones.

Exploración física

Se observan múltiples lesiones maculares ovaladas bien delimitadas, de color eritematovioláceo, no confluyentes, localizadas principalmente en la cara plantar y pulpejos del primer al cuarto dedo del pie izquierdo únicamente. (Figura 1). No palidecen a la digitopresión, levemente dolorosas a la presión forzada, asociadas a episodios transitorios de cianosis de los mismos dedos con palidez posterior, y edema con fóvea +/-+++.

Relleno capilar normal y pulso pedio ipsilateral palpable. No se observan signos de insuficiencia vascular, ni cambios tróficos o úlceras distales.

En la dermatoscopia manual con luz no polarizada se observan lesiones múltiples eritemato-violáceas de bordes difusos, y otras lesiones más evolucionadas en forma de diana, con centro más pálido, rodeado de un halo eritematovioláceo más intenso, bordes netos, con algunas zonas más oscuras y de aspecto necrótico incipiente. (Figura 2). Asocia discreta descamación fina sin otros hallazgos relevantes. Asocia xeroftalmia bilateral de predominio izquierdo con xerostomía leve-moderada asociada. No se observan lesiones cutáneas distales a las descritas. No presenta síndrome constitucional, ni alteraciones digestivas o genitourinarias. No se palpan adenopatías locorregionales.

Auscultación cardiopulmonar normal, sin soplos ni otros extrarruidos.



Figura 1.
Lesiones maculares ovaladas bien delimitadas.



Figura 2.
Dermatoscopia manual con luz no polarizada.

Exploraciones complementarias

Analítica de sangre sin alteración de los parámetros renales ni hepáticos, PCR normal, anticuerpos antifosfolipídicos negativos, complemento normal, crioglobulinas negativas, IgG 1860, proteinograma con hipergammaglobulinemia (predominio gamma), ANA positivo a título 1/320 patrón granular, Anti-SSA/Ro-52 positivo a título 118, y serología VHC negativo. Análisis de orina sin hallazgos relevantes, no hematuria ni proteinuria.

Radiografía tórax sin hallazgos relevantes, salvo escoliosis marcada y cuerpo extraño compatible con la derivación ventrículo peritoneal.

Ecografía de hueso poplíteo y área temporal sin evidencia de aneurismas o pseudoaneurismas ipsilate-

rales a las lesiones, no se aprecian engrosamiento de las paredes vasculares, ni signos ecográficos de placas de ateromas localizados en las regiones estudiadas. Ecocardiografía sin hallazgos relevantes, ausencia de alteraciones valvulares (tampoco de vegetaciones valvulares) ni presencia de tumores intracardiacos, como el mixoma.

Test de Schirmer positivo en ambos ojos.

Gammagrafía de glándulas salivares con déficit difuso en la captación, compatible con disfunción de las glándulas submaxilar y parotidea.

Biopsia punch 4 mm donde se evidencia dermatitis linfocitaria perivascular superficial y periecrina junto a masivo edema de la dermis papilar. Ausencia de microtrombos PAS positivos intravasculares. (Figura 3).

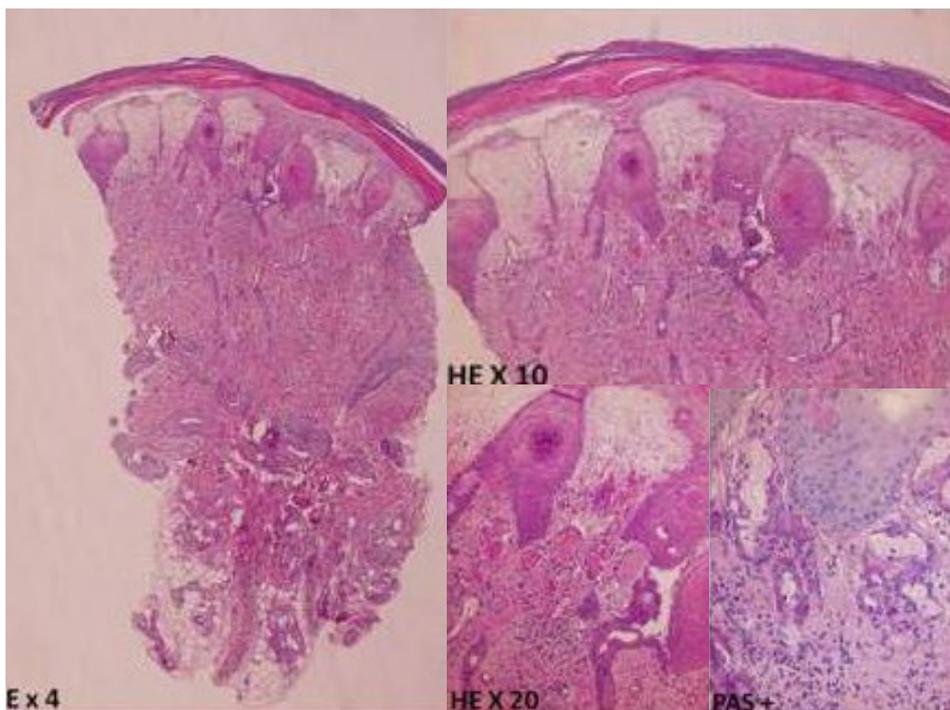


Figura 3.
Biopsia punch 4 mm donde se evidencia dermatitis linfocitaria perivascular superficial y periecrina junto a masivo edema de la dermis papilar.



Diagnóstico

Eritema pernio en pie izquierdo en el contexto del síndrome de Sjögren.

Tratamiento

Se instauran medidas básicas de calor local, ropa de algodón, evitar mantener los pies en declive, asociado a amlodipino 10 mg al día y pentoxifilina 600 mg. Revisión en 30 días.

Evolución

Las lesiones presentan leve mejoría a pesar de que no han aparecido nuevas. Se propone la administración de prostaglandinas intravenosas (alprostadil 3-5 nanogramos/kg/minuto) durante 7 días consecutivos. Se observa mejoría clínica relevante tras los primeros ciclos, con resolución completa del cuadro a los 10 días.

Durante el seguimiento no ha presentado nuevas lesiones, aunque continúa con episodios de cianosis esporádica seguida de palidez local, la frecuencia de los mismos es bastante menor que la que presentaba previo al tratamiento con prostaglandinas.

Comentario

El síndrome del dedo azul es una expresión cutánea de áreas distales de uno o más dedos, de coloración azul-violácea predominantemente, que puede ser bilateral, en ausencia de traumatismo, inducido por el frío o por alteraciones que produzcan cianosis generalizada. Los pulsos distales están conservados ya que la obstrucción del vaso es muy periférico.

La etiopatogenia es variada. La causa más frecuente es la disminución del flujo arterial, debida a la oclusión de pequeños vasos periféricos, relacionados con

la embolia, trombosis, vasoconstricción intensa o inflamación de la pared vascular.

En el diagnóstico diferencial destacamos las embolias por colesterol o ateromas (cristales de colesterol), principalmente tras procedimientos angiográficos en pacientes anticoagulados; mixoma auricular (75% en aurícula izquierda), más frecuente en mujeres, y asocia disnea, insuficiencia cardíaca con fiebre y artralgias; endocarditis y vegetaciones valvulares no infecciosas, presentan los nódulos de Osler y las manchas de Janeway; síndrome antifosfolipídico primario o secundario a otras enfermedades autoinmunes, donde predominan los procesos de trombosis arteriales o venosas, antecedentes de abortos; síndrome vascular acral paraneoplásico, que asocia neoplasia malignas (más frecuente adenocarcinoma de pulmón, ovario y estómago) y fenómeno de Raynaud; necrosis cutánea por anticoagulante, relacionado con el déficit de proteínas C y S y la administración de acenocumarol; perniosis idiopática o secundaria a enfermedades sistémicas, suelen ser simétricas en las áreas distales de las manos y los pies, punta nasal y orejas; crioglobulinemia, que suele asociar manifestaciones sistémicas como disnea, mialgias, glomerulonefritis, etc.

En nuestro paciente, la derivación ventrículo-peritoneal (DVP) y la positividad para ANA y anti-SSA/Ro-52 nos planteó la posibilidad de estar relacionado con las lesiones cutáneas. Está descrito en la literatura la relación entre la DVP y crioglobulinemias con lesiones acrales, sin embargo, en nuestro caso, no hemos podido relacionarlo.

La positividad de anticuerpos anti-Ro52 está fuertemente relacionado con el síndrome de Sjögren, y esta enfermedad autoinmune asocia múltiples lesiones cutáneas, como la que presenta nuestro paciente.



Dermatosis por
agentes externos

10

Mácula gris en la nariz

EE

Patricia Hispán Ocete
Iris González Villanueva
Isabel Betloch Más



10. Mácula gris en la nariz

Patricia Hispán Ocete, Iris González Villanueva, Isabel Betloch Más

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 70 años, con antecedentes personales de fibrilación auricular en tratamiento con ácido acetilsalicílico y amiodarona así como de EPOC controlada con oxígeno domiciliario. Coincidiendo con un ingreso en Neumología por reagudización de su enfermedad respiratoria debido a un cuadro infeccioso, consulta por la presencia de lesiones grisáceas en la nariz. Dichas lesiones resultaban completamente asintomáticas y el paciente no había notado modificación de las mismas desde su aparición 3 años antes.

Exploración física

A la exploración se objetivó la existencia de máculas de borde mal definido, de color gris pizarra que se distribuían en punta de la nariz y alas nasales de forma bilateral (Figura 1). Dichas lesiones no estaban induradas, no eran pruriginosas ni dolorosas, resultando completamente asintomáticas a la palpación.

El resto de la exploración cutánea fue absolutamente normal no presentando el paciente otras lesiones en la cara ni en el resto del cuerpo.



Figura 1. máculas de borde mal definido, de color gris pizarra.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea para estudio con hematoxilina-eosina que mostró una epidermis perfectamente conservada así como la presencia de depósitos en dermis de pigmento marrón en forma de gránulos tanto a nivel intra como extracelular (Figura 2).

Con estos datos histológicos, la presentación clínica y el antecedente de toma de Amiodarona desde hacía varios años pudo establecerse el diagnóstico.

Diagnóstico

Hiperpigmentación por amiodarona.

Tratamiento

Desde el punto de vista del tratamiento, el pilar fundamental del mismo consiste en la retirada del fármaco siempre que sea posible tras la valoración del riesgo beneficio. En nuestro caso, el paciente padecía una fibrilación auricular bien controlada con Amiodarona y la hiperpigmentación facial no le suponía un problema estético, motivo por el que se decidió la no retirada del fármaco recomendándose fotoprotección y observación clínica.

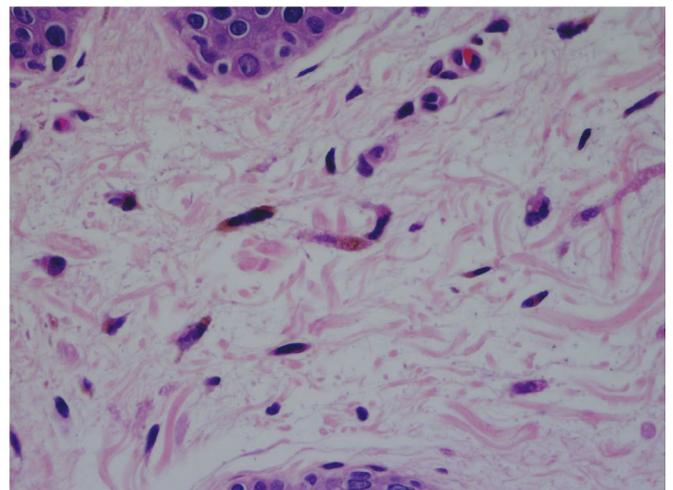


Figura 2. Biopsia cutánea.



Evolución

El paciente realiza seguimiento clínico en la consulta sin que se haya objetivado hasta la fecha modificación de la hiperpigmentación preexistente.

Comentario

La afectación cutánea es un efecto secundario frecuente de muchos fármacos. En el caso de la Amiodarona, el efecto secundario cutáneo más frecuente consiste en una fototoxicidad de bajo grado que se manifiesta clínicamente como un eritema a los pocos minutos de la fotoexposición y que se autolimita unas horas después. La hiperpigmentación, en cambio, es un efecto se-

cundario mucho más infrecuente presentándose en menos del 5% de los pacientes. Este efecto se ha descrito casi exclusivamente en personas de fototipos bajos, en áreas fotoexpuestas y tras tratamientos prolongados. Esta hiperpigmentación suele resolverse tras la retirada del fármaco siempre que esto sea posible. No obstante, los depósitos de Amiodarona se eliminan lentamente de las membranas lisosómicas donde se depositan. El tiempo aproximado para la desaparición de la hiperpigmentación puede llegar hasta los 3 años tras la supresión del fármaco. Dado que se localiza fundamentalmente en áreas fotoexpuestas, se debe recomendar fotoprotección.





Dermatosis por
agentes externos

11

Placa de alopecia con lesión costrosa central



Ignacio Tormo Alfaro
Daniel Bancalari Díaz
Luis Ignacio Gimeno Mateos
Concepción Román Curto



11. Placa de alopecia con lesión costrosa central

Ignacio Tormo Alfaro, Daniel Bancalari Díaz, Luis Ignacio Gimeno Mateos, Concepción Román Curto

Anamnesis

Varón de 10 años, sin ningún antecedente personal de interés, que acude a consulta de dermatología debido a la aparición de una placa alopécica única en cuero cabelludo de 3-4 meses de evolución. Interrogando al paciente, únicamente refiere un traumatismo en cuero cabelludo en la piscina antes de comenzar con el cuadro de alopecia. No refiere prurito ni ningún otro síntoma. Había sido tratado con antibióticos tópicos (mupirocina) sin mejoría.

Exploración física

Se observa una placa alopécica parieto-occipital con costra central por donde emite intermitentemente contenido sero-sanguinolento. No se objetivan otras placas alopécicas ni otras lesiones. (Figura 1). Pilo-tracción negativa.

Pruebas complementarias

Estudio histopatológico: Biopsia cutánea tipo punch de la placa en cuero cabelludo, realizada a nivel de la

costra serohemática central, que revela reacción inflamatoria crónica, tejido de granulación y una pared pseudoquistica en ausencia de signos inflamatorios sugerentes de alopecia cicatricial. Durante el procedimiento se descubre como hallazgo incidental, un cuerpo extraño punzante de 1,5 cm de longitud (Figura 2) que no se había objetivado previamente a la palpación.

Diagnóstico

Alopecia no cicatricial secundario a cuerpo extraño

Tratamiento

Extracción de cuerpo extraño.

Evolución

Tras la extracción del cuerpo extraño enclavado en la zona alopécica del cuero cabelludo se observó en los controles posteriores la resolución completa del cuadro. No se observaron otras lesiones durante su seguimiento.



Figura 1. Placa alopécica en cuero cabelludo con costra serohemática en el centro.

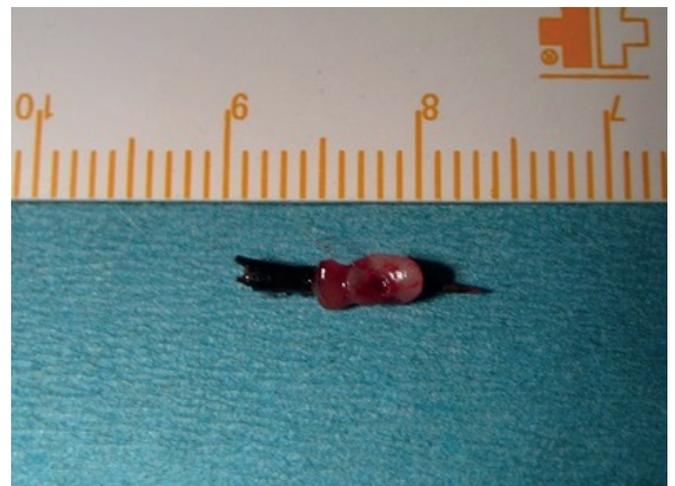


Figura 2. Cuerpo extraño extraído del cuero cabelludo del paciente.



Discusión

La alopecia en el niño puede estar en relación con una gran cantidad de patologías, suponiendo un auténtico reto diagnóstico y terapéutico para el dermatólogo. Podemos dividir las alopecias en dos tipos: cicatriciales y no cicatriciales. Dentro de las cicatriciales (poco comunes en el niño), la más frecuente es la tiña capitis severa, dando lugar a la formación de un querion de Celso³. En cuanto a las no cicatriciales, con mayor frecuencia encontramos la alopecia areata, la tiña capitis, la tricotilomanía o la alopecia triangular temporal entre otros (siendo la alopecia por cuerpo extraño una entidad atípica dentro de este grupo)².

La primera pregunta que hemos de hacernos para una aproximación diagnóstica inicial es si la alopecia se presenta de manera difusa, en parches o como un

déficit del crecimiento del pelo^{1,2}. Es también importante, además, preguntar al paciente acerca de síntomas que orienten hacia alopecia cicatricial, como el prurito o los signos de inflamación¹. En nuestro caso se nos presenta una única placa alopécica, sin otros síntomas, por lo que hemos de establecer el diagnóstico diferencial con la alopecia areata, la tiña capitis o la tricotilomanía. Si tras la anamnesis y la exploración física no conseguimos un diagnóstico claro, nos podemos apoyar en otras técnicas como tricoscopia o biopsia cutánea^{1,4}. En nuestro caso, con la biopsia cutánea se descubrió un cuerpo extraño que resultó ser el causante del cuadro. Así pues, podemos añadir a todas las causas de alopecia antes descritas una causa más, sobre la que no encontramos referencias en la bibliografía: la alopecia secundaria a cuerpo extraño.

Bibliografía

1. Caroline Champagne, Paul Farrant. Hair loss in infancy and childhood. *Paediatrics and Child Health*. 2015; 25(2): 66-7.
2. U. Blume-Peytavi, N. Garcia Bartels. Alopecia del niño. *Dermatología*. 2009; 43(2): 1-18.
3. Goldberg LJ, Castelo-Soccio LA. Alopecia: Kids are not just little people. *Clinics in Dermatology*. 2015; 33(6): 622-630.
4. Thamer Mubki MD, Lidia Rudnicka MD, PhD, Malgorzata Olszewska MD, PhD, Jerry Shapiro MD. Evaluation and diagnosis of the hair loss patient. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2014; 71(3): 431.e1-431.e11.





Dermatosis por
agentes externos

12

Prurito y sobreelevación en área roja de tatuaje



Álvaro Barranquero Fernández
Patricio López Jiménez
Gladys Pérez Cabello
María Victoria Mendiola Fernández



12. Prurito y sobreelevación en área roja de tatuaje

Álvaro Barranquero Fernández, Patricio López Jiménez, Gladys Pérez Cabello, María Victoria Mendiola Fernández

Anamnesis

Antecedentes personales: Alergia a metoclopramida. Paciente varón de 36 años, que acude a consulta por presentar reacción cutánea de varios meses de evolución acompañada de prurito en la zona roja de un tatuaje localizado en antebrazo derecho. El tatuaje fue realizado más de un año antes de aparecer la clínica.

Exploración física

Eritema, ligera descamación y sobreelevación con márgenes bien definidos en zona cutánea de pigmento rojo de tatuaje, sin afectar estructuras adyacentes ni otras áreas del tatuaje. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se decidió realizar biopsia en sacabocados de 4 mm para confirmar diagnóstico, establecer el tipo de

reacción cutánea responsable y descartar otros procesos infecciosos e inflamatorios. (Figura 2) En la biopsia se observa infiltrado inflamatorio, compuesto fundamentalmente por linfocitos e histiocitos. En el citoplasma de los histiocitos puede apreciarse un pigmento granular rojizo (propio del tatuaje rojo).

Diagnóstico

Reacción granulomatosa a tinta roja de tatuaje.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con clobetasol tópico 2 veces al día durante 10 días.

Evolución

Se produjo una buena respuesta al tratamiento tópico, con resolución de las lesiones en la siguiente revisión, un mes después de iniciar tratamiento.



Figura 1. Eritema, ligera descamación y sobreelevación con márgenes bien definidos en zona cutánea de pigmento rojo de tatuaje.

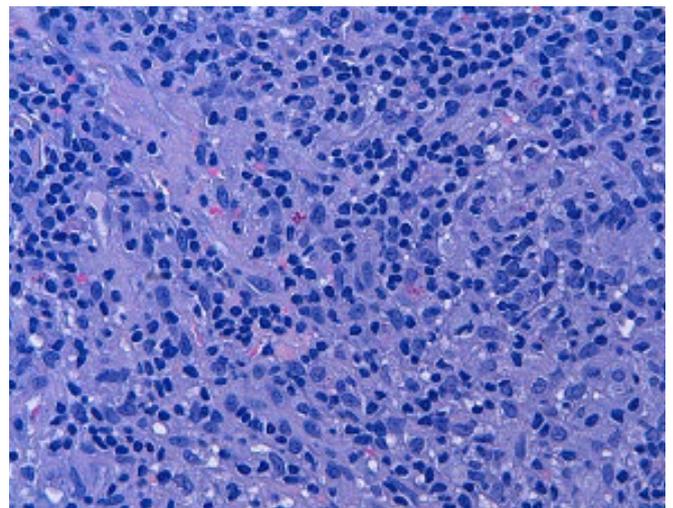


Figura 2. Infiltrado inflamatorio, compuesto fundamentalmente por linfocitos e histiocitos. En el citoplasma de los histiocitos puede apreciarse un pigmento granular rojizo.



Comentario

En los países occidentales, se estima que hasta un cuarto de la población pudiera ser portadora de al menos un tatuaje. Paralelamente al auge de estas técnicas decorativas corporales, han aumentado sus potenciales efectos adversos.

Las complicaciones asociadas a los tatuajes incluyen: procesos infecciosos cutáneos o sistémicos, reacciones inflamatorias (agudas y crónicas, con diferentes patrones histológicos), la aparición de tumores (benignos o malignos) así como el brote de ciertas dermatosis por el fenómeno isomórfico. De todas ellas,

las más frecuentes son las complicaciones inflamatorias, agudas o las retardadas (que pueden aparecer meses o incluso años tras la realización del tatuaje). Estas últimas son dependientes de las características personales de cada paciente y del tipo de tinta empleada (siendo especialmente frecuentes con los pigmentos de color rojo). Dentro de las reacciones inflamatorias, son más comunes las de tipo liquenoide (con un patrón histológico similar al liquen plano) y se presentan con menor frecuencia las reacciones de tipo granulomatosas como el caso que presentamos.

Bibliografía

1. Bassi A, Campolmi P, Cannarozzo G, Conti R, Brusino N, Gola M, et al. Tattoo-associated skin reaction: the importance of an early diagnosis and proper treatment. *Biomed Res Int.* 2014;2014:354608.
2. Mataix J, Silvestre JF. Reacciones cutáneas adversas por tatuajes y piercings. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100(8):643-56.





Dermatosis por
agentes externos

13

Placas induradas en paciente con antecedentes de cáncer de mama

Carmen Pérez Ruiz
María Teresa Monserrat García
Raquel Cabrera Fuentes
Águeda Pulpillo Ruiz
Hospital Virgen del Rocío (Sevilla)



13. Placas induradas en paciente con antecedentes de cáncer de mama

Carmen Pérez Ruiz, María Teresa Monserrat García, Raquel Cabrera Fuentes, Águeda Pulpillo Ruiz
Hospital Virgen del Rocío (Sevilla)

Anemesis

Mujer de 49 años de edad, con antecedentes de adenocarcinoma de mama izquierda tratado con cirugía conservadora, quimioterapia y radioterapia en el año 2013, obteniéndose la remisión completa de la enfermedad. Nos consulta dos años después de ese episodio por lesiones en región torácica izquierda de 5 meses de evolución, progresivas y asintomáticas.

Exploración física

En zona clavicular, pectoral e inframamaria izquierda, presentaba tres placas de 3-4 cm de diámetro de

color pardo y brillo nacarado en su superficie, induradas al tacto. (Figuras 1 y 2).

Pruebas complementarias

Se realizó un estudio histológico de la placa inframamaria que mostró una dermatitis esclerodermiforme con epidermis normal, aumento de fibras colágenas en dermis y ausencia de anejos cutáneos. No se observaron células neoplásicas.

Diagnóstico

Morfea en placas posradioterapia.



Figura 1 y 2.
Placas induradas color pardo y superficie nacarada coincidiendo con la zona radiada.



Evolución y tratamiento

La paciente realizó tratamiento con mometasona y tacrólimus durante 3 meses con escasa mejoría, posteriormente con calcipotriol betametasona con mejor respuesta y disminución de la induración de las lesiones. Según evolución en las sucesivas revisiones plantearemos tratamientos sistémicos como metotrexate o fototerapia.

Comentario

La morfea o esclerodermia localizada es una enfermedad inflamatoria que afecta de forma primaria a la piel y los tejidos adyacentes conduciendo a la esclerosis de los mismos. Se localiza en cualquier parte de la superficie cutánea, pero es más frecuente en el tronco y tiene varias formas de presentación: morfea en placa, ampollosa, lineal, generalizada y profunda¹. La etiología no está definida y se ha relacionado con múltiples factores patogénicos: inmunológicos, traumáticos, farmacológicos (bleomicina, isoniazida, taxoles, inyecciones de vitamina K), infecciosos (Borrelia), neoplasias (mama, melanoma) y radioterapia, factor reconocido en el 1989². La morfea inducida por radioterapia es poco frecuente y en su mayor parte secundaria al tratamiento del cáncer de mama, con una incidencia de 1 por cada 500 mujeres a las que se les irradia la mama³. Generalmente aparece a

los dos años de la radiación, aunque se han descrito casos desde un mes hasta 32 años después⁴.

La presentación clínica es similar a las formas idiopáticas y se caracteriza por su localización en el área irradiada, aunque en un 20% de los pacientes pueden evidenciarse lesiones fuera de esta. El diagnóstico se sospecha ante la clínica y se confirma con una biopsia cutánea, no existiendo datos analíticos característicos. Su reconocimiento resulta especialmente importante ya que pueden simular clínicamente una recidiva del tumor mamario⁵.

En cuanto al tratamiento, se utiliza el mismo que en la morfea idiopática, dependiendo de la extensión y la gravedad de la misma. Entre los tópicos están los corticoides de alta potencia, tacrólimus, imiquimod, calcipotriol betametasona o calcipotriol, y entre los sistémicos, metotrexato, glucocorticoides orales, hidroxcloroquina, micofenolato de mofetilo, infliximab e imatinib. La fototerapia es una opción a considerar en casos extensos. El curso es variable, puede mejorar en meses o años dejando una pigmentación y asimetría residual¹. Se recomienda el seguimiento con resonancia en lugar de mamografía⁵.

En conclusión, presentamos el caso de una morfea en placas postradioterapia, la importancia del diagnóstico de este tipo de complicación radica en descartar una recidiva cutánea de la neoplasia de base.

Bibliografía

1. Bielsa M. Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada. *Actas dermosifiliogr.* 2013;104(8):654-666.
2. Martín JM, Pinazo MI, Monteagudo C, Calduch L, Ramón D, Jordá E. Morfea tras tratamiento radioterápico por neoplasia mamaria. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2003;31(1): 38-41.
3. Walsh N, Rheaume D, Barnes P, Tremaine R, Reardon M. Postirradiation morphea: and unrecognized complication of treatment for breast cancer. *Hum Pathol.* Nov; 39 (11): 1680-8.
4. Afonso-Afonso FJ. Postirradiation morphea in breast cancer: un uncommon differential diagnosis to keep in mind. *World J Oncol.* 2010; 1(6): 250-251.
5. García Arpa M, Lozano- Martín E, Ramos Rodríguez, Rodríguez Vázquez M. Morfea tras radioterapia en paciente con cáncer de mama. *Actas dermosifiliogr.* 2015; 106:243-5.





Dermatosis por
agentes externos

14

Reacción cutánea a tatuaje



Marta Bandini
Alba Gómez Zubiaur
Cristina Guirado Koch
Alicia Cabrera Hernández



14. Reacción cutánea a tatuaje

Marta Bandini, Alba Gómez Zubiaur, Cristina Guirado Koch, Alicia Cabrera Hernández

Anamnesis

Mujer de 31 años, con antecedente de psoriasis leve desde los 14 años de edad, que acude a la consulta de Dermatología remitida desde atención primaria por presentar lesiones cutáneas pruriginosas de unos meses de evolución que han aparecido en un tatuaje, únicamente en la zona donde se ha utilizado pigmento morado, a los pocos meses de la realización del mismo.

Exploración física

A la exploración presentaba una placa indurada con áreas de descamación que ocupaba exclusivamente el color morado del tatuaje (Figura 1), estando libres



Figura 1. Placa indurada que ocupa la zona de pigmento morado.

de lesiones tanto las zonas tatuadas con otros colores, como la piel perilesional.

Exploraciones complementarias

Se hizo biopsia de la zona donde se había utilizado color morado para la realización del tatuaje, donde no había punteado de dibujo y se solicitó estudio analítico.

En la biopsia se objetivó piel con pigmento exógeno mostrando un marcado infiltrado linfocitario (granulomatoso) en dermis superficial y media (Figura 2).

A mayor aumento, presencia de pigmento puntiforme exógeno en el citoplasma de los macrófagos. Las lesiones histológicas fueron compatibles con dermatitis granulomatosa secundaria a pigmento de tatuaje.

La analítica solicitada al inicio fue normal. Con el objetivo de descartar una sarcoidosis se amplió el estudio analítico solicitando ECA, radiografía de tórax, ecografía abdominal y Mantoux, resultando todas las pruebas normales/negativas.

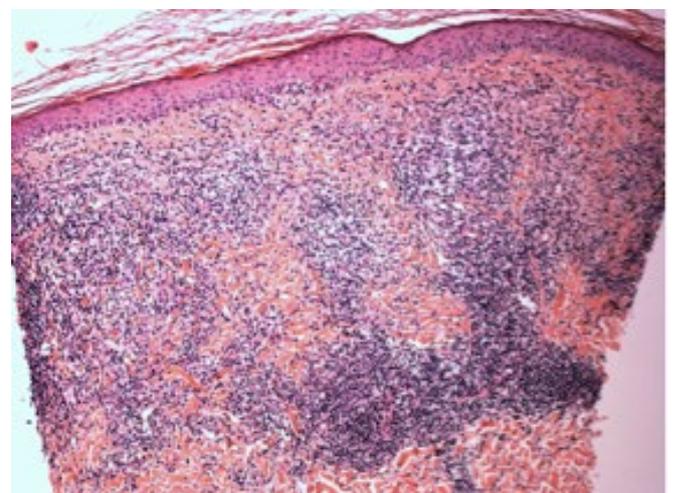


Figura 2. Infiltrado granulomatoso a nivel de dermis superficial y media.



Diagnóstico

Reacción granulomatosa al componente morado del tatuaje.

Tratamiento

Con el diagnóstico de reacción granulomatosa a tatuaje se pautó tratamiento con corticoide tópico 7 días y luego mantenimiento con pimecrolimus al 0,1%.

Evolución

A los cuatro meses de la primera consulta había mejorado la lesión pero persistían pequeñas áreas de inducción y descamación en las zonas moradas del tatuaje mínimamente pruriginosas, a pesar del tratamiento con pimecrolimus al 0.1% cada noche. La paciente mantiene el mismo tratamiento en la actualidad.

Comentario¹⁻⁶

Las complicaciones relacionadas con la realización de tatuajes son un motivo frecuente de consulta en Dermatología. Se incluyen las infecciones, el desarrollo

de neoplasias y una amplia variedad de reacciones inflamatorias. Estas últimas son las más frecuentes y pueden aparecer semanas, meses o incluso años después de la realización del tatuaje y son clínicamente inespecíficas. Las reacciones liquenoides son las más frecuentes, afectando fundamentalmente al pigmento rojo. Las reacciones granulomatosas se han asociado, entre otros, al uso de manganeso que es el principal componente del pigmento púrpura y morado. Ante una reacción granulomatosa a tatuaje es necesario descartar entidades sistémicas como la sarcoidosis e infecciones, especialmente por micobacterias. Las reacciones cutáneas pueden resolverse espontáneamente, pero a menudo persisten durante meses o años a pesar del tratamiento con corticoides tópicos, intralesionales o sistémicos, y pueden requerir tratamientos más agresivos (exéresis, dermoabrasión, láser). Como conclusión, presentamos el caso de una paciente con una reacción cutánea a un pigmento poco empleado, habiéndose descrito muy pocos casos en la literatura.

Bibliografía

1. Toro, M., Fernández, M. y Rivera, N. Agosto-septiembre 2015. Patrones histológicos de reacciones cutáneas a tatuajes. *Piel*, 30 (7): 443-448.
2. Mataix, J. y Silvestre J.F. 2009. Reacciones cutáneas adversas por tatuajes y piercings. *Actas Dermosifiliográficas*, 100: 643-656.
3. Mertan-Callizo, C., Marcoval, J. y Peñan, R.M. Septiembre 2015. Reacciones granulomatosas a los tatuajes rojos: presentación de 5 lesiones. *Actas dermosifiliográficas*, 106 (7): 588-590.
4. Polimón, I., Ortiz, F.J., Comunión, A., Zarco, C., Rodríguez, J.L., Iglesias, L. Octubre 2001. *Actas dermosifiliográficas*, 92 (78): 337-341.
5. Schwartz, R. A., Toby, C.G., Miller, C. H., Rojas Corona, R. Clark, W. April, 1987. Granulomatous reaction to purple tattoo pigment. *Contact Dermatitis*, 10.1111/j.1600-0536.1987.tb01424.
6. Feldstein S, Jagdeo J. Junio 2015. Successful Treatment of a Lichenoid-Like Granulomatous Reaction to Purple Tattoo Pigment With Intralesional Kenalog. *J. Jugs Dermatol.* 14 (6): 638-640.





Dermatosis por
agentes externos

15

Un caso de máculas
hipercrómicas
y nódulos en
extremidades



Guillermo González López
Rosa M^a Ceballos Rodríguez
José Manuel Rueda Carnero
Elena Sendagorta

15. Un caso de máculas hiperocrómicas y nódulos en extremidades

Guillermo González López, Rosa M^a Ceballos Rodríguez, José Manuel Rueda Carnero, Elena Sendagorta

Anamnesis

Una paciente de 81 años fue valorada por el Servicio de Dermatología de nuestro hospital por aparición de lesiones hiperocrómicas en extremidades, junto al desarrollo más reciente de lesiones eritematosas induradas en el miembro inferior derecho. Como antecedentes relevantes, presentaba diabetes mellitus, una fibrilación auricular anticoagulada con dabigatrán; había tenido un melanoma en abdomen hace 20 años, en remisión desde entonces, y era portadora de prótesis de cadera derecha y de rodilla izquierda. La paciente refería cambios de pigmentación en cara y extremidades de aproximadamente año y medio de evolución, asintomáticos. Desde los últimos seis meses, el cuadro se acompañaba de la aparición de lesiones eritematosas induradas y asintomáticas en el miembro inferior derecho. Negaba haber presentado fiebre, pérdida de peso, anorexia, heridas o úlceras en la pierna afectada. Preguntada específicamente, también negaba haber tomado fármacos que puedan inducir cambios de pigmentación.



Figura 1. Máculas hiperocrómicas en piernas.

Exploración física

En la exploración, se observaron máculas hiperocrómicas negruzcas en las zonas más distales de miembros inferiores y superiores (Figura 1), así como hiperpigmentación difusa gris pizarra en la zona anterior de cuello y cara. Por otro lado, en la zona pretibial del miembro inferior derecho, presentaba nódulos eritematosos infiltrados, algunos de superficie erosionada y costrosa, que en algunas zonas confluían formando placas de superficie irregular (Figura 2). Estas lesiones se extendían, más pequeñas, formando pápulas rosadas e induradas, hasta la zona proximal de dicho miembro. No se apreciaron lesiones melanocíticas sospechosas de malignidad en dicha extremidad ni en el resto del tegumento.



Figura 2. Detalle que muestra las lesiones nódulares en la pierna derecha.



Exploraciones complementarias

Dada la sospecha diagnóstica, se revisó el historial clínico de la paciente, comprobándose que un año y medio antes de ser valorada por Dermatología, había comenzado a tomar minociclina a largo plazo, a dosis de 100 mg cada 12 horas por una infección de la prótesis de cadera derecha. No se pudo averiguar hasta cuándo estuvo tomándola, ni la paciente lo recordaba. Se decidió biopsiar una mácula hipercrómica y una de las lesiones nodulares del miembro inferior derecho. En el primer caso se observó, en una dermis con elastosis solar, la presencia de numerosos histiocitos con un punteado granular de color negro en su citoplasma. En la biopsia de las lesiones nodulares, se observó una proliferación en la mayor parte de la dermis de células atípicas con núcleo claro y vesiculoso, algunas con nucléolo prominente, y un citoplasma eosinófilo. Con técnicas de inmunohistoquímica, las células se teñían con S100, y no con HMB 45, Melan-A, citoqueratinas AE1/AE3, citoqueratina 7, citoqueratina 20 ni TTF-1. El TC body no mostró lesiones sugestivas de metástasis en el resto del cuerpo.

Diagnóstico

En base a la clínica y a los resultados de las pruebas complementarias, se establecieron dos diagnósticos: las lesiones hipercrómicas correspondían a hiperpigmentación por minociclina, en tanto que las lesiones nodulares se diagnosticaron de metástasis de melanoma, que se atribuyeron al melanoma previo de la paciente dada la ausencia de lesión primaria actualmente.

Tratamiento

No se optó por tratamiento activo de la pigmentación. Del mismo modo, de acuerdo con la paciente y la familia, y aunque se planteó la posibilidad de terapia intralesional con IL-2 se desestimó tratamiento

activo de la enfermedad neoplásica, optándose por tratamiento paliativo con analgesia de tercer escalón.

Evolución

Durante los siguientes 4 meses, las lesiones pigmentadas persistieron, y hubo progresión local de la enfermedad neoplásica en la extremidad afectada. La paciente continuó posteriormente con tratamiento paliativo en domicilio y se perdió el contacto con ella por parte de nuestro servicio.

Comentario

La hiperpigmentación cutánea es un efecto conocido de la minociclina¹. Existen tres tipos: la tipo I consiste en máculas azul-negras que aparecen sobre cicatrices, frecuentemente de acné; la tipo II se caracteriza por máculas azul-grises bien delimitadas que aparecen en las zonas pretibiales y antebrazos, y la tipo III, que consiste en una pigmentación parduzca difusa en áreas fotoexpuestas². El tiempo medio hasta su aparición es de 18 meses³. Una vez suspendido el fármaco, las lesiones tienden a mejorar lentamente en muchos casos, aunque también se han usado con éxito los láseres Q-switched³. La piel es una localización frecuente de las metástasis de melanoma, estando afectada en el 50% de los pacientes que desarrollan metástasis⁴. Pueden ser en tránsito o a distancia, y clínicamente consisten en pápulas y nódulos, pigmentados o no, generalmente asintomáticos⁴. Para su diagnóstico es esencial la biopsia⁴. Las opciones terapéuticas incluyen la cirugía, la perfusión de la extremidad con citotóxicos y la terapia sistémica, entre otros⁴. Con este caso queremos destacar la importancia de una buena historia clínica para llegar al diagnóstico, y la posibilidad de coexistir dos diagnósticos distintos para explicar las manifestaciones cutáneas del paciente.



Bibliografía

1. Fenske NA, Millns JL. Cutaneous pigmentation due to minocycline hydrochloride. *J Am Acad Dermatol* 1980;3:308-10.
2. Geria AN, Tajirian AL, Kihiczak G et al. Minocycline-induced skin pigmentation: an update. *Acta Dermatovenerol Croat.* 2009;17(2):123-6.
3. Hanada Y, Berbari EF, Steckelberg JM. Minocycline-Induced Cutaneous Hyperpigmentation in an Orthopedic Patient Population. *Open Forum Infect Dis.* 2016 Jan 29;3(1):ofv107. doi: 10.1093/ofid/ofv107. eCollection 2016.
4. Paola Savoia, Paolo Fava and Maria Grazia Bernengo (2011). Cutaneous Metastases from Malignant Melanoma: Clinical Features and New Therapeutic Perspectives, *Treatment of Metastatic Melanoma*, Ms Rachael Morton (Ed.), InTech, DOI: 10.5772/19228. Available from: <http://www.intechopen.com/books/treatment-of-metastatic-melanoma/cutaneous-metastases-from-malignant-melanoma-clinical-features-and-new-therapeutic-perspective>.



Dermatosis por
agentes externos

16

Un exantema, fiebre
y la importancia de
una exploración física
minuciosa



Sara Burillo-Martínez
Fátima Tous-Romero
Marta Prieto-Barrios
Vanessa Gargallo



16. Un exantema, fiebre y la importancia de una exploración física minuciosa

Sara Burillo-Martínez, Fátima Tous Romero, Marta Prieto-Barrios, Vanessa Gargallo

Anamnesis

Mujer de 72 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, gastritis crónica atrófica, adenocarcinoma de endometrio tratado mediante cirugía y radioterapia (1994) y eczema alérgico de contacto a benzocaína, en tratamiento habitual con indapamida 1,5mg/día, pantoprazol 20 mg/día y lorazepam 1mg/día. La paciente fue derivada a urgencias de Dermatología para valoración de un exantema muy pruriginoso de 4 días de evolución, que se había iniciado en pliegues inguinales, axilares y

submamarios con progresión rápida hasta afectar a tronco y raíz de miembros. Asociaba fiebre de 38°C, mal estado general y cefalea.

Exploración física

La paciente presentaba numerosas máculas y pápulas eritemato-violáceas confluentes, formando placas de mayor tamaño, no descamativas, que afectaban a tronco y raíz de miembros con un claro predominio en pliegues axilares, inguinales y submamarios (Figura 1). Una exploración física minuciosa reveló la



Figura 1.
Máculas y pápulas eritematosas
confluentes, formando placas
que predominan en áreas
intertriginosas.



*Figura 2.
Detalle en el que se
muestran escasas pústulas
no foliculares sobre base
de eritema.*

presencia de escasas pústulas no foliculares que sólo se objetivaron en áreas intertriginosas (Figura 2). Presentaba adenopatías palpables axilares e inguinales menores de 1 cm y rodaderas. Se descartó la presencia de hiperqueratosis en codos o rodillas, descamación de cuero cabelludo o retroauricular o alteraciones ungueales. No presentaba afectación mucosa.

Exploraciones complementarias

Se indagó sobre fármacos introducidos recientemente, incluyendo dosis puntuales de medicamentos, identificando la paciente el inicio de pregabalina 10 días previo al debut del cuadro, prescrito por una neuralgia del trigémino. El análisis de sangre reveló elevación de reactantes de fase aguda con leucocitosis de 27.000, neutrofilia de 25.000, proteína C reactiva de 17 y velocidad de sedimentación globular de 84 sin otras alteraciones y sin eosinofilia. Se realizó estudio histopatológico cutáneo que mostró acantosis, hiperplasia epidérmica regular y paraqueratosis focal con microabscesos intracórneos, y un infiltrado neutrofílico acompañado de abundantes eosinófilos en la dermis papilar y reticular alta.

Diagnóstico

Pustulosis exantemática generalizada aguda (PEGA).

Tratamiento

Se suspendió la pregabalina e inició prednisona oral a dosis de 40 mg/día. Se cursó ingreso en planta de Dermatología para seguimiento estrecho.

Evolución

Durante el ingreso, la paciente presentó picos febriles de hasta 38.5°C asociados a estabilidad hemodinámica y bien controlados con antitérmicos. Las lesiones cutáneas se extendieron de forma centrífuga hasta afectar a áreas distales de extremidades, asociando intenso edema en zonas declives. Los controles analíticos evidenciaron empeoramiento discreto del perfil hepático (GOT 65, GGT 63, FA 112) no presente en analíticas previas. La paciente mostró mejoría clínica a partir del quinto día de ingreso, con resolución de la fiebre y descamación de las áreas afectas por el exantema. La analítica de control al mes del alta mostró la completa normalización del perfil hepático.



Comentario

Aunque se han descrito de forma infrecuente otras etiologías de PEGA como infecciones, la mayoría de casos se atribuyen a la ingesta de fármacos, fundamentalmente antibióticos, incluyéndose la PEGA entre las toxicodermias severas junto al síndrome de Stevens-Johnson, necrólisis epidérmica tóxica y DRESS¹. En el caso de la PEGA es típico el debut en las primeras 48 horas de la ingesta del fármaco causante, caracterizándose por la aparición súbita de pústulas no foliculares y estériles sobre base eritematosa, de predominio en tronco y áreas intertriginosas, acompañado de fiebre y leucocitosis con neutrofilia. Los casos severos pueden presentar afectación de membranas mucosas o visceral (20%), fundamen-

talmente disfunción hepática, renal y pulmonar, con una mortalidad del 5% por disfunción multiorgánica o coagulación intravascular diseminada².

Con la intención de recordar la importancia de una exploración física minuciosa, presentamos el caso de una paciente en la que, la presencia de escasas pústulas no foliculares fue la clave para el diagnóstico de una toxicodermia potencialmente grave, que requiere la suspensión del fármaco causante y un estrecho seguimiento dado el riesgo de afectación visceral. En caso de pacientes polimedicados la identificación del fármaco causante puede suponer un auténtico reto, pudiendo ser de utilidad las pruebas epicutáneas en la valoración de la imputabilidad de los posibles fármacos³.

Bibliografía

1. Szatkowski J, Schwartz RA. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP): A review and update. *J Am Acad Dermatol*. 2015;73:843-8.
2. Hotz C, Valeyrie-Allanore L, Haddad C, et al. Systemic involvement of acute generalized exanthematous pustulosis: a retrospective study on 58 patients. *Br J Dermatol*. 2013;169: 1223-1232.
3. Barbaud A. Skin testing and patch testing in non-IgE-mediated drug allergy. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2014;14:442.



Dermatitis por
agentes externos

17

¿Uñas perfectas?



Virginia Velasco



17. ¿Uñas perfectas?

Virginia Velasco

Caso clínico

Paciente de 49 años con antecedentes de hipotiroidismo, insuficiencia venosa y artrosis, en tratamiento habitual con levotiroxina, omeprazol, daflon, alprazolam, lornoxicam y de forma intermitente naproxeno. Acude a consultas de Dermatología por cuadro de 7 días de evolución de dolor intenso en las 10 uñas de las manos. La paciente refiere haber realizado un día antes del inicio del cuadro una manicura casera de uñas de gel, que consistía en la aplicación de cuatro capas de esmalte de forma secuencial y exposición posterior durante 2 minutos en lámpara ultravioleta (UV) de cada una de ellas (Figura 1). La paciente refiere haber utilizado fotoprotección en área de falanges proximales y medias (no aporta filtro) y acetona en uñas y área periungueal previo a la utilización de la lámpara.

A la exploración física presenta eritema en falanges distales con onicólisis de todas las uñas y escamo-cos-tra en hiponiquio y pliegues laterales (Figura 2).

Diagnóstico

Fotooncolisis tras utilización de lámpara UV doméstica.

Tratamiento y evolución

Se indicó betametasona y ácido fusídico en crema cada 12 horas y evitar nueva exposición a radiación UV, con mejoría progresiva del cuadro clínico.

Comentario

La fotooncolisis es una reacción fototóxica infrecuente, que habitualmente se relaciona con uso de tetraciclinas, fluoroquinolonas y antiinflamatorios no esteroideos, entre otros.

En nuestra paciente, planteamos como posibles agentes fotosensibilizantes el naproxeno, aunque la paciente no podía asegurar la relación temporal exacta con la exposición a la lámpara UV, o bien alguno de los componentes de las capas de esmalte utilizadas, cuya composición desconocemos, ya que no estaban recogidos en el etiquetado de las mismas.



Figura 1. Envases de los cuatro productos secuenciales que la paciente aplicó en las uñas de las manos y lámpara UV utilizada.

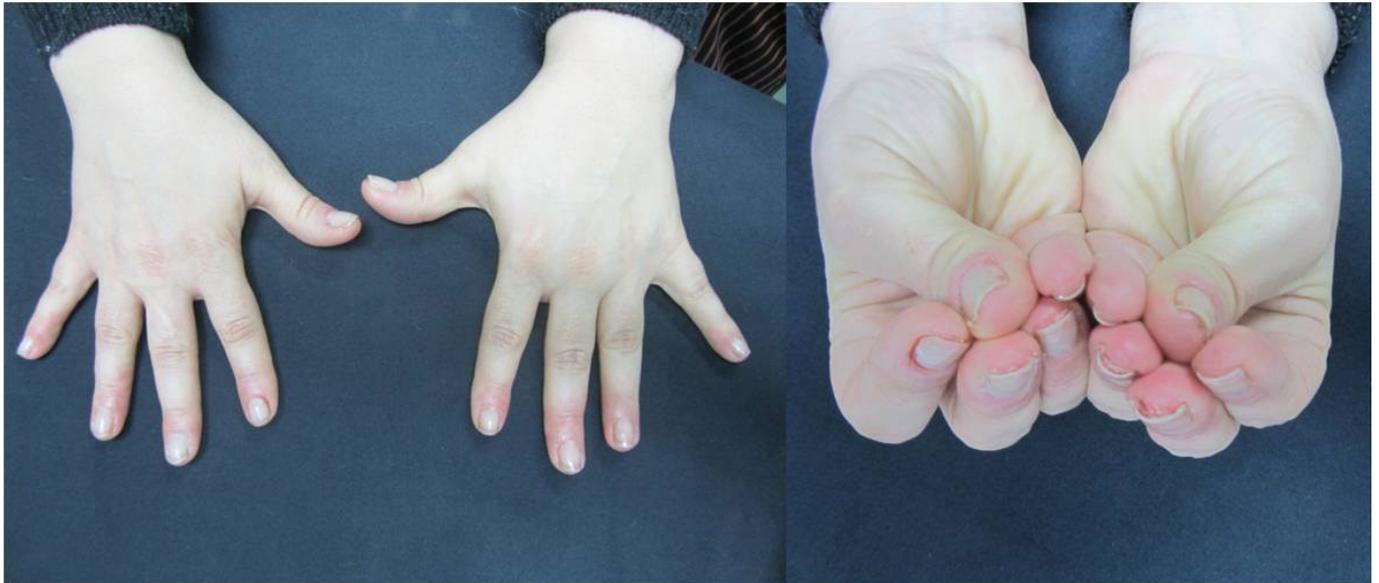


Figura 2. Onicólisis, escamo-costra en hiponiquio y pliegues laterales de todas las uñas de las manos.

Las lámparas UV llevan utilizándose desde hace años en los centros de estética, para un rápido secado de las uñas. No obstante, cuando se realizan las uñas de gel, el tiempo de exposición en la lámpara debe ser mayor, para conseguir que polimericen los componentes del esmalte y obtener una manicura más rápida y duradera. Recientemente se ha advertido del riesgo de cáncer cutáneo en rela-

ción con esta exposición. Sin embargo, tras una revisión de la literatura, no hemos encontrado ningún caso de fotoonicólisis relacionado con la utilización de lámparas UV. Dado que el uso de estos dispositivos domésticos está cada vez más extendido, por su precio asequible y comodidad, destacamos la importancia de conocer los potenciales riesgos que conlleva.

Bibliografía

1. Al-Kathiri L, Al-Asmaili A. Diclofenac-induced photo-onycholysis. *Oman Medical Journal* 2016; 31(1): 65-68.
2. Baran R, Goettmann S, Andre J. [Cosmetic nail products]. *Ann Dermatol Venereol* (2016), <http://dx.doi.org/10.1016/j.annder.2016.01.005>.
3. McFarlane DF, Alonso CA. Occurrence of Nonmelanoma skin cancers of the hands after UV nail light exposure. *Arch Dermatol* 2009; 145 (4): 447-449.





Dermatosis endocrinometabólicas







Dermatosis endocrinometabólicas

Contenido

01. Fotosensibilidad carencial en varón de 72 años	81
02. Lesiones amarillas evanescentes en varón de 88 años.....	85
03. Lesiones nodulares amarillentas en partes acras	89
04. Lesiones papulares amarillentas en paciente con pancreatitis aguda y cetoacidosis diabética	93
05. Lipomatosis localizada en tronco y extremidades superiores.....	97
06. Livedo reticularis en paciente con deterioro progresivo de la función renal.....	101





Dermatosis
endocrinometabólicas

01

Fotosensibilidad carencial en varón de 72 años



Eduardo Varas Meis
Maria Jesús Suárez Valladares
Paula Fernández Canga
Noemí Eiris Salvado

Complejo Asistencial Universitario de León (León)

01. Fotosensibilidad carencial en varón de 72 años

Eduardo Varas Meis, Maria Jesús Suárez Valladares, Paula Fernández Canga, Noemí Eiris Salvado
Complejo Asistencial Universitario de León (León)

Anamnesis

Varón de 72 años que vive solo en medio rural, sin antecedentes familiares de interés. Hipertenso de larga evolución en tratamiento con hidroclorotiazida y enalapril. Acudió por una erupción pruriginosa en tronco y extremidades superiores, de un año de evolución, sin otra sintomatología asociada ni signos de síndrome general. Diagnosticado inicialmente por su MAP hace 7 meses de posible escabiosis y realizándose tratamiento con Permetrina tópica al 5% en 2 aplicaciones, sin respuesta clínica.

Exploración física

En región facial, escote y dorso de ambas manos y antebrazos, presentaba lesiones edematosas eritematosas e hiperpigmentadas, estrictamente limitadas a áreas fotoexpuestas (Figura 1).



Figura 1. En región cervical, lesiones eritematoedematosas bien delimitadas con forma de V (Collar de Casal).

Además, se apreció xerosis y erosiones aisladas en el dorso de ambas manos (Figura 2). No se objetivaron otras lesiones en anejos ni mucosas.

Exploraciones complementarias

Se realizó un estudio analítico conteniendo hemograma, bioquímica básica, marcadores tumorales, autoinmunidad, función tiroidea, proteinograma y serología, que no mostró alteraciones. Se realizó además una biopsia de la región cervical lateral, que reveló una epidermis con hiperqueratosis ortoqueratótica compacta y un infiltrado linfocitario perivascular superficial, edema en dermis papilar y telangiectasias. La inmunofluorescencia directa no mostró depósitos de inmunoglobulinas (IgA, IgG, IgM), complemento ni fibrinógeno.

Diagnóstico

Pelagra.



Figura 2. Lesiones cutáneas eritematoedematosas en dorso de manos y antebrazos, con aisladas erosiones y descamación.



Tratamiento

Ante la sospecha de una dermatitis carencial, se inició un tratamiento empírico a la vez que se realizaba el estudio analítico-histológico con complemento multivitamínico Becozyme C Forte®, en pauta de 1 comprimido diario y fotoprotección solar estricta.

Evolución

Las lesiones cutáneas remitieron completamente tras 6 semanas de tratamiento. Tras una normalización de los hábitos dietéticos y la suspensión del tratamiento no se apreció recidiva del cuadro ni otras manifestaciones clínicas.

Comentario

La pelagra (Frapolli, 1771), es un síndrome carencial asociado al déficit de niacina o vitamina B3. Clínicamente fue descrita por Gaspar Casal en 1735 como una dermatitis fotoexpuesta en varones asturianos, asociada a una dieta pobre y posibles factores atmosféricos^{1,2}.

Desde su descripción, su incidencia en Europa aumen-

tó hasta alcanzar tasas epidémicas por la popularidad de las dietas ricas en maíz. En la actualidad, se presenta en pacientes con alcoholismo severo, malnutrición, trastornos malabsortivos, anorexias nerviosas y/o efecto adverso a medicamentos (Isoniazida, Pirazinamida, 5-Fluorouracilo, Azatioprina, Fenitoína, Fenobarbital o Cloranfenicol, entre otros)³.

Inicialmente, cursa con dermatitis eritemato-edematosa y fotosensibilidad en áreas fotoexpuestas de la cara, cuello, extremidades superiores e inferiores. Su cronicidad se asociará a hiperpigmentación, xerosis, descamación e hiperqueratosis epidérmica. También pueden presentar lesiones en mucosa oral y genital, con sequedad, erosiones, ulceración, queilitis angular o lengua depapilada².

Por otro lado, pueden presentar clínica digestiva y/o neurológica inespecíficas, que completan la clásica tríada de las "3 D: Dermatitis, Diarrea, Demencia"¹⁻³.

El tratamiento se basa en complementos alimenticios y fotoprotección solar, con rápida resolución del cuadro².

Bibliografía

1. López M, Olivares JM, Berrios GE. Pellagra encephalopathy in the context of alcoholism: review and case report. *Alcohol Alcohol*. 2014;49:38-41.
2. Wan P, Moat S, Anstey A. Pellagra: a review with emphasis on photosensitivity. *Br J Dermatol*. 2011;164:1188-200.
3. Piqué-Duran E, Pérez-Cejudo JA, Cameselle D, Palacios-Llopis S, García-Vázquez O. Pellagra: a clinical, histopathological, and epidemiological study of 7 cases. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103:51-8.





Dermatosis
endocrinometabólicas

02

Lesiones amarillas
evanescentes en varón
de 88 años



Maria Paula Gutiérrez Támara
Adrià Panes Rodríguez
Sara Ibarbia Oruezabal
Lucía Sánchez Martínez

02. Lesiones amarillas evanescentes en varón de 88 años

Maria Paula Gutiérrez Támara, Adrià Panes Rodríguez, Sara Ibarbia Oruezabal, Lucía Sánchez Martínez

Anamnesis

Varón de 88 años con antecedente de carcinoma de colon intervenido quirúrgicamente en 2010. Durante el seguimiento radiológico se objetivaron metástasis hepáticas y pulmonares por lo que se decidió tratamiento paliativo. Fue ingresado en el Servicio de Medicina Interna por una infección respiratoria.

Exploración física

Durante su ingreso presentó un brote de lesiones cutáneas rojo amarillentas en toda la extensión de tronco y extremidades muy pruriginosas. Se pautó un polaramine endovenoso se consultó a nuestro servicio. Al momento de la valoración el paciente refería mejoría importante del prurito y de las lesiones. A la exploración se objetivaban unas placas amarillas con mínimo componente edematoso, sin descamación en dorso de muslos, extremidades superiores y abdomen. (Figuras 1 y 2). No desaparecían a la vitropresión. A la palpación abdominal presentaba una hepatomegalia, sin signos de ascitis.

Exploraciones complementarias

Solicitamos analítica en la que destacaba un aumento de la bilirrubina total (3,5mg/dl) a expensas de la bilirrubina directa. Decidimos no realizar biopsia dado el estado del paciente.

Tratamiento y evolución

Pautamos tratamiento con antihistamínicos de segunda generación, tras lo cual el paciente presentó mejoría completa de las lesiones cutáneas.

Diagnóstico

Urticaria amarilla.



Figura 1. Placa naranja-amarilla con mínimo componente edematoso localizada en zona lumbar.



Figura 2. Placa amarilla en pliegue poplíteo con poco componente edematoso.



Discusión

La urticaria amarilla, al igual que la urticaria clásica puede tener múltiples causas ya sea alérgica, inmunológica o idiopática. Se cree que en pacientes con patologías hepáticas avanzadas la urticaria puede adquirir una tonalidad amarilla debido al acúmulo del exceso de las bilirrubinas circulantes secundario al aumento en la permeabilidad vascular y el edema de la dermis^{1,2}. Sin embargo, al realizar una biopsia

no en todos los casos publicados se encuentra positividad en las tinciones que detectan bilirrubinas, sugiriendo que algún otro mecanismo fisiopatológico podría estar involucrado^{1,3}. En la mayoría de los casos las lesiones responden rápidamente a tratamiento con antihistamínicos, con desaparición completa de las lesiones en pocas horas³. Es importante reconocer esta entidad, ya que puede ayudar a detectar alteraciones hepáticas en algunos pacientes.

Bibliografía

1. Maeva Benamara-Lévy, Mahtab Samimi, Gabriella Georgescou, Joseph Moënné-Loccoz, Annabel Maruani. Le Pres Médicale. Volume 44, Issue 1, January 2015, Pages 122–123.
2. Basilio Narváez-Moreno, M.D., and José Juan Pereyra-Rodríguez. Yellow Urticaria. N Engl J Med 2012; 367.
3. Hisayoshi Imanishi, Daisuke Tsuruta, Hiromi Kobayashi, Masamitsu Ishii. Yellow urticaria associated with hepatitis type-C liver cirrhosis. Journal of Dermatology 2006; 33: 823– 824. j





Dermatosis
endocrinometabólicas

03

Lesiones nodulares amarillentas en partes acras



María Dañino García
Carmen Pérez Ruiz
María Teresa Montserrat García
Lourdes Rodríguez Fernández Freire

03. Lesiones nodulares amarillentas en partes acras

María Dañino García, Carmen Pérez Ruiz, María Teresa Montserrat García, Lourdes Rodríguez Fernández Freire

Anamnesis

Varón de 44 años que acude a nuestro servicio derivado de Reumatología por lesiones de 3 meses de evolución en pabellones auriculares, manos, codos, muslo y zona distal de MMII.

Como antecedentes personales destacar principalmente fumador, consumo etanol, lipomatosis y psoriasis con afectación articular de 20 años de evolución con mal cumplimiento de tratamiento (golimumab que posteriormente se cambió a certolizumab).

El paciente acude por lesiones nodulares de 3 meses de evolución localizadas en pabellones auriculares, pulpejo de dedos de las manos, codos, muslos y piernas de coloración amarillenta. Estas lesiones tenían un tamaño comprendido entre 0,2-0,8 cm de diámetro y eran completamente asintomáticas, únicamente refería dolor a nivel articular por su patología artrítica.

Exploración

Lesiones nodulares blanquecino amarillentas de consistencia firme y superficie lisa en hélix y antihélix de 0,2 mm aproximadamente (Figura 1). Lesiones de similares características de un tamaño ligeramente superior en cara ventral de dedos y palmas de manos. También presentes en codos, muslos y piernas. No dolorosas al tacto, no ulceración ni supuración, no afectación de mucosas. Afebril y con buen estado general.

Pruebas complementarias

- Analítica: ionograma, perfil renal y hepático normales. Perfil lipídico normal. Ácido úrico 7,7. Hemograma y coagulación sin alteraciones.
- Histopatología muslo derecho (lesión más evolucionada) y antebrazo derecho (más incipiente): depósito de un material amorfo grisáceo en la dermis, rodeado por granulomas en empalizada (Figura 2).



Figura 1. Tofos gotosos en pabellón auricular.

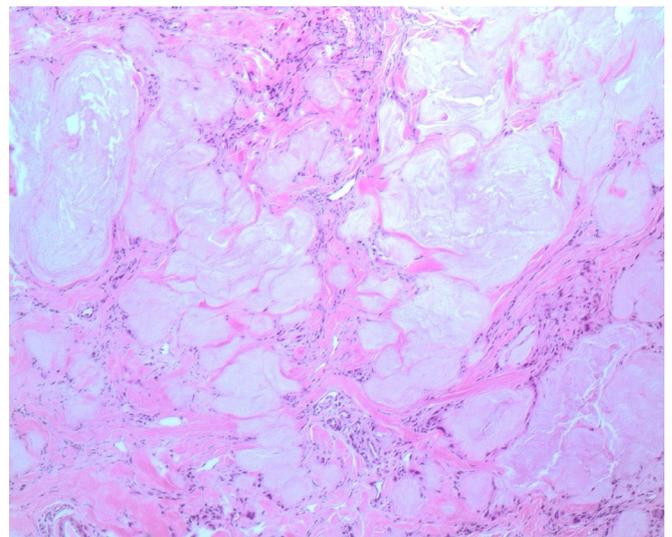


Figura 2. Depósitos de material eosinófilo amorfo en dermis profunda con presencia de granulomas a cuerpo extraño.



La microscopía con luz polarizada tras fijación de la muestra con alcohol reveló la presencia de cristales de ácido úrico en forma de aguja con birrefringencia fuertemente negativa. Todo ello compatible con tofos gotosos en ambas muestras.

Diagnóstico

Se realizó en base a los hallazgos clínicos, analíticos e histopatológicos el diagnóstico de tofos gotosos. Se realizó diagnóstico diferencial con xantomas tuberosos, calcinosis cutis, nódulos reumatoides y con la enfermedad por deposición de cristales (CPPD).

Tratamiento

Una vez diagnosticado el paciente procedimos a informar de la naturaleza de la lesión y dimos una serie de consejos generales higiénico-dietéticos.

Para las lesiones más induradas recomendamos Clobetasol pomada en oclusión por las noches.

El tratamiento de la hiperuricemia se llevó de manera conjunta con el servicio de Reumatología, iniciándose tras el diagnóstico Colchicina 1 mg cada 24 horas y Alopurinol 100 mg cada 24 horas (con aumento progresivo hasta 400 mg/24 horas los meses siguientes).

Evolución

Con el tratamiento prescrito y haciendo hincapié en el cumplimiento por parte del paciente la evolución fue favorable, con desaparición de las lesiones sin aparición de nuevas.

Bibliografía

1. Bernat J, Barberá E, Soriano P. "Pápulas blanquecinas en las manos. Actas Dermosifiliorg", 2013; 104(4): 349-350.
2. Low LL, Cervantes AG, Melcher WL. "Tophaceous gout as a fungating mass". Arthritis Rheum 1992; 35: 1399-1400.
3. Eggebeen AT. Gout: an update. Am Fam Physician. 2007;76(6):801-8.
4. Vázquez-Mellado J, Cruz J, Guzmán S, Casolavargas J, Lino L, Burgos-Vargas R. Severe tophaceous gout. Characterization of low socioeconomic level patients from México. Clin Exp Rheumatol. 2006;24(3):233-8.
5. Pittman JR, Bross MH. Diagnosis and management of gout. Am Fam Physician. 1999;59(7):1799-806.

Comentario¹⁻⁵

La gota es una enfermedad metabólica crónica causada por un trastorno en el metabolismo de las purinas que conducen a hiperuricemia. Puede manifestarse como: hiperuricemia asintomática, artritis gotosa, gota intercrítica y gota tofácea crónica (como en nuestro caso. Los tofos gotosos únicamente aparecen en el 10% de los individuos con gota. Se ha documentado su aparición después de 5 años de haber iniciado una artritis gotosa y son generalmente visibles debajo de la piel, sobre las articulaciones y extremidades. Se localizan comúnmente en la bolsa del olécranon, tendón infrapatelar y de Aquiles, dermis y tejidos subcutáneos de superficies extensoras de antebrazos, sobre las articulaciones y, ocasionalmente, en el hélix auricular. Menos frecuentes son los tofos intradérmicos en palmas y pulpejos. Los mecanismos propuestos para la formación de éstos se relacionan con reducción de la solubilidad y aumento en la precipitación de los cristales de urato monosódico debido a disminución de la temperatura y mayor incidencia de traumatismos en regiones acrales. Los niveles séricos de ácido úrico no parecen estar directamente relacionados con el desarrollo de los tofos, ya que algunos pacientes con niveles séricos normales pueden presentar esta complicación.

Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial y tratamiento. Los tofos pequeños y recientes pueden resolverse con tratamientos prolongados con hipouricemiantes, como alopurinol, dejando la cirugía para casos rebeldes.





Dermatosis
endocrinometabólicas

04

Lesiones papulares
amarillentas en
paciente con
pancreatitis aguda y
cetoacidosis diabética

Miguel Ángel Flores Terry
Miguel Alejandro Armas Vergel
Montserrat Franco Muñoz
J. Antonio Garrido Martín



04. Lesiones papulares amarillentas en paciente con pancreatitis aguda y cetoacidosis diabética

Miguel Ángel Flores Terry, Miguel Alejandro Armas Vergel, Monserrat Franco Muñoz, J. Antonio Garrido Martín

Anamnesis

Mujer de 42 años, obesa y sin otros antecedentes personales de interés, fue ingresada en unidad de vigilancia intensiva (UCI) dos días previos al presentar cuadro de pancreatitis aguda secundaria a hipertrigliceridemia y cetoacidosis en debut de diabetes mellitus tipo 2. Consultan durante su ingreso al evidenciar múltiples lesiones cutáneas pruriginosas en extremidades que la paciente presentaba desde hacía dos semanas previas y que progresivamente aumentaron en número.

Exploración física

A la exploración se trataba de lesiones papulares amarillentas de consistencia dura, muchas de las cuales presentaban un halo eritematoso, de tamaño variable entre pocos milímetros y 1 cm, distribuidas en extremidades superiores e inferiores a predominio en zonas de extensión (Figuras 1 y 2), también presentó algunas lesiones a nivel de brazos y muslos; se evidenció lesiones con distribución lineal en relación a fenómeno de Köebner por el rascado.

Exploraciones complementarias

Hemograma: leucocitos: 14.6 miles/ μ l, lormal (N) (4 - 10); **Bioquímica:** glucosa en suero: 376 mg/dL (N) (70 - 115); AST/GOT: 18 UI/L N (5 - 40); ALT/GPT: 20 UI/L N (5 - 40); amilasa suero: 385 UI/L, N(20 - 110); lipasa en suero: 380 UI/L, N (5.6 - 51.3); hemoglobina glicosilada (HbA1c) :12.60 %, N (Inf. 7.0); colesterol en suero: 780 mg/dL, N(< 200 mg/dl); triglicéridos en suero: 4.820 mg/dl,

N (50 - 200). Plasma de aspecto muy lipémico.

Gasometría arterial: acidosis metabólica. **En las pruebas de imagen:** en la TAC abdominal el páncreas mostró áreas hipoeoicas en su interior en relación con focos de necrosis, hepatomegalia con signos de esteatosis hepática, discreta cantidad de líquido libre en saco peritoneal menor, pararenal anterior y paracólico derecho así como en pelvis. **Biopsia cutánea:** depósitos en dermis de histiocitos espumosos compatibles con xantomas, escasos linfocitos y polimorfonucleares, la epidermis no reveló alteraciones significativas

Diagnóstico

Xantomas eruptivos en paciente con pancreatitis aguda y cetoacidosis diabética.

Tratamiento y evolución

Manejo inicial en UCI con soporte hemodinámico e insulina perfusión, analgesia , al alta se indicó tratamiento de la DM-2 a base de metformina 850 mg cada 12 horas, para la dislipidemia se pautó atorvastatina 80 mg cada 24 horas y fenofibrato 150 mg cada 24 horas; además una dieta alimentaria de 1.500 kcal y ejercicio físico. A las seis semanas reducción significativa de las lesiones; a los seis meses posteriores completamente asintomática sin evidenciar ninguna lesión, con los siguientes datos analíticos: colesterol suero: 114 mg/dL, triglicéridos suero:146 mg/dL; glucosa basal en suero: 131 mg/dL; hemoglobina glicosilada (HbA1c): 6,50%.



Figuras 1 y 2. Lesiones papulares amarillentas en zonas de extensión de miembros inferiores, destaca halo eritematoso en muchas de las lesiones.



Comentario

Xantomas eruptivos (XE) son manifestaciones cutáneas de hiperlipidemias, a menudo son asociadas a extrema hipertrigliceridemia¹⁻³, que resulta alteraciones relacionadas al metabolismo de quilomicrones y lipoproteínas de muy baja densidad (VLDL), las principales transportadoras de triglicéridos en el suero. Por lo general los XE se presentan con cifras de triglicéridos superiores a 2.000 mg/dl. Clínicamente se manifiesta como pápulas de coloración amarillo-naranja que miden entre 1-4 mm, muchas de las lesiones muestran halo eritematoso, se desarrollan sobretodo en superficies de extensión de brazos y piernas^{4,5}; las lesiones pueden ser asintomáticas o pruriginosas, este último sobre todo si son lesiones extensas⁶. Histológicamente se evidencia en dermis

macrófagos cargados de lípidos, de aspecto espumoso acompañado de un infiltrado de polimorfonucleares y linfocitos. La hipertrigliceridemia está asociada a mayor riesgo de pancreatitis aguda, hiperuricemia, intolerancia a la glucosa, hepatoesplenomegalia, esteatosis hepática y retinalis lipemia⁶. La pancreatitis aguda por hipertrigliceridemia es una complicación infrecuente, sólo representa el 2-10% entre todas las causas de pancreatitis⁴.

Se debe hacer hincapié en reducir los valores de triglicéridos mediante dieta estricta y la utilización de fibratos, estatinas, además es muy importante el control glucémico y la pérdida de peso. La normalización del desequilibrio metabólico conducirá a la resolución completa de la dermatosis en el término de 1-2 meses.

Bibliografía

1. Ladizinski B, Lee KC. Eruptive xanthomas in a patient with severe hypertriglyceridemia and type 2 diabetes. *CMAJ*. 2013 Dec 10;185(18):1600.
2. Sorrell J, Salvaggio H, Garg A, Guo L, Duck SC, Paller AS. Eruptive xanthomas masquerading as molluscum contagiosum. *Pediatrics*. 2014 Jul;134(1):e257-60.
3. Goldsmith LA. Xantomatosis y dislipoproteinemias. Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ y cols. *Dermatología en Medicina General*. Editorial Panamericana. Buenos Aires. Argentina. 2005; 1655- 1663.
4. Recarte M, Ferrero A, Ordano C, Fritschy M y Odino JA. Xantomas eruptivos. *Dermatol Argent* 2008; 14 (1): 56-59.
5. Pickens S, Farber G, Mosadegh M. Eruptive xanthoma: a case report. *Cutis*. 2012 Mar;89(3):141-4.
6. Andrews S, Byrom L, Adikari C, Strungs I, Muir J.. Eruptive xanthomas: A collaborative approach using tele-dermatology. *Aust Fam Physician*. 2016 Jan-Feb;45(1):57-8.



Dermatosis
endocrinometabólicas

05

Lipomatosis localizada en tronco y extremidades superiores



José Manuel Rueda Carnero
Daniel Nieto Rodríguez
Jéssica González Ramos
Elena Sendagorta Cudós

05. Lipomatosis localizada en tronco y extremidades superiores

José Manuel Rueda Carnero, Daniel Nieto Rodríguez, Jéssica González Ramos, Elena Sendagorta Cudós

Anamnesis

Varón de 52 años de raza caucásica, con hipertensión arterial en tratamiento con captopril y trastorno de ansiedad en tratamiento con paroxetina, sin alergias medicamentosas conocidas. No es fumador. Admite ingesta de alcohol diaria de 90 g. Presentaba desde hacía unos 7 meses aumento de volumen en la región dorsal y proximal de ambos brazos, que le causaban molestias físicas (dolor ocasional espontáneo y postural) así como psicológicas, con impacto en su autoestima y repercusión en su ámbito socio-laboral.

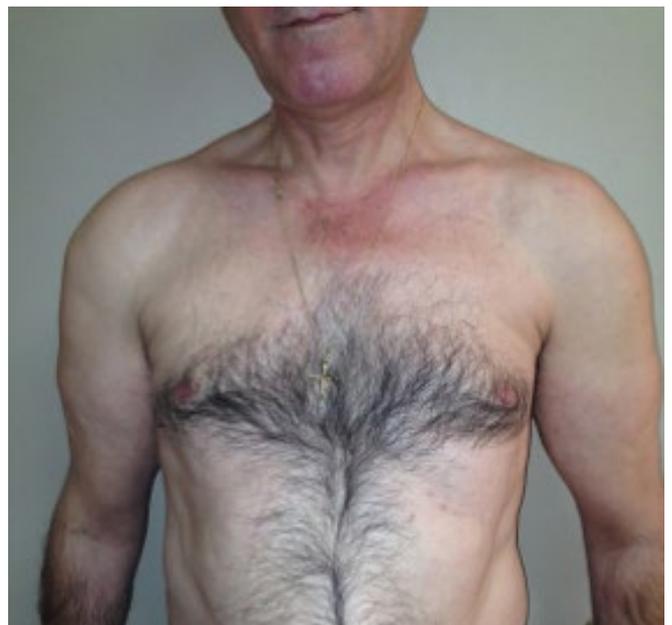
Exploración

El paciente presentaba múltiples masas en región escapular, mamaria y ambos brazos, de bordes redondeados pero irregulares, de consistencia blanda, compatibles con lipomas. Algunas de las lesiones resultaban dolorosas de forma espontánea o con la palpación, como las de la región escapular y las mamas. (Figuras 1 y 2).

Pruebas complementarias

No se observaron alteraciones en el hemograma, ionograma, proteinograma e inmunología, a excepción del hallazgo repetido de hipertrigliceridemia (valores cercanos a los 500 mg/dL), aumento de enzimas hepáticas (AST, ALT y especialmente GGT (valores superiores a 300 UI/L), y volumen corpuscular medio (VCM) elevado (>100 fL).

Se solicitó también una ecografía dorsal de partes blandas con hallazgo de signos de marcada lipomatosis difusa dorsal. La resonancia magnética musculo-esquelética demostró aumento de panículo adiposo en zona dorsal y brazos.



Figuras 1 y 2. Masas en región escapular, mamaria y ambos brazos, de bordes redondeados pero irregulares, de consistencia blanda, compatibles con lipomas.



Diagnóstico

Enfermedad de Madelung (lipomatosis simétrica múltiple).

Tratamiento

Ante la importante repercusión estética y sociolaboral, se decide valoración por parte del servicio de Cirugía Plástica para realización de liposucción, la cual se realizó con éxito, con disminución del volumen de las masas y mejoría estética importante.

Evolución

Tras tratamiento mediante liposucción, se apreció una reducción notable de las masas, con mejoría del aspecto y la función social del paciente.

Comentario

La enfermedad de Madelung, también llamada lipomatosis simétrica múltiple, lipomatosis simétrica benigna o síndrome de Launois-Bensaude, es una afectación metabólica rara caracterizada por depósitos de grasa simétricos, no encapsulados (a diferencia de los lipomas) en el cuerpo, habitualmente alrededor del cuello, pero también alrededor de los hombros, en la parte superior del tronco, pecho y miembros¹. La lipomatosis simétrica múltiple afecta predominantemente a hombres de mediana edad procedentes de la cuenca mediterránea con una historia de abuso del alcohol². La enfermedad se caracteriza por la creación de nuevas células grasas en lugar de un incremento en el tamaño de las ya existentes, como

ocurre en el caso de las mujeres embarazadas o los niños. Aunque las causas de esta enfermedad no son completamente conocidas, existe una clara relación con el abuso de alcohol (69% de los pacientes), muchos de los cuales sufren cirrosis secundaria al mismo. Algunas teorías postulan el papel del alcohol como factor influyente en cambios en el proceso enzimático de lipólisis, lo que puede conducir a la aparición de depósitos de grasa en diferentes zonas corporales. Es importante reseñar que la deshabitación alcohólica no tiene efecto alguno en el progreso de la enfermedad.

La enfermedad de Madelung se acompaña a menudo de diabetes, hipotiroidismo, cirrosis alcohólica, anemia megaloblástica, epilepsia y polineuropatía.

Las indicaciones más inmediatas de tratamiento de esta enfermedad son dificultades respiratorias, disfonía y disminución del movimiento cefálico. Sin embargo, la mayoría de pacientes demandan tratamiento por razones estéticas, puesto que la presencia de malformaciones en partes visibles del cuerpo causa importantes problemas psicosociales que pueden llevar a trastornos depresivos.

En cuanto al tratamiento, los más utilizados consisten en la disección de las masas, la liposucción o la lipólisis³. En algunos pacientes se ha utilizado tratamiento farmacológico mediante magnesio y vitamina B₆. Sin embargo, el tratamiento más habitual y común consiste en la extracción quirúrgica del tejido graso. Las medidas dietéticas no han mostrado efectividad en la reducción del tamaño de estas masas.

Bibliografía

1. B. Zielińska-Kaźmierska, M. Lewicki, B. Manowska. Madelung disease. *Postepy Dermatol Alergol.* 2015 October; 32(5): 400–403.
2. Parmar SC, Blackburn C. Madelung's disease: an uncommon disorder of unknown aetiology? *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1996;34:467–70.
3. Iljin A, Kruk-Jeromin J. Lipomatosis. *Postep Derm Alergol.* 2009;26:74–8.





Dermatosis
endocrinometabólicas

06

Livedo reticularis en
paciente con deterioro
progresivo de la
función renal



Sara García-Rodiño
Olalla Figueroa-Silva
Marta Rodríguez-Rodríguez
María José Seoane-Pose

Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario
Universitario de Santiago de Compostela (A Coruña)

06. Livedo reticularis en paciente con deterioro progresivo de la función renal

Sara García-Rodiño, Olalla Figueroa-Silva, Marta Rodríguez-Rodríguez, María José Seoane-Pose

Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela (A Coruña)

Anamnesis

Mujer de 53 años de edad que consultó por lesiones cutáneas asintomáticas en ambas piernas de 8 meses de evolución. Entre sus antecedentes personales destacaba una nefrolitiasis izquierda recidivante, tratada con litotricia hasta en 4 ocasiones en los últimos 10 años, y un ingreso previo por neumonía extrahospitalaria durante el cual desarrolló un deterioro rápidamente progresivo de la función renal de etiología desconocida, que requirió inicio de hemodiálisis. No existían antecedentes familiares de lesiones cutáneas similares ni de insuficiencia renal.

Exploración física

En la exploración física dermatológica se objetivaron lesiones maculosas reticulares con tonalidad violácea y aspecto vascular, compatibles con livedo reticularis, afectando a ambas piernas. Además, en cara posterior de pierna derecha presentaba una úlcera superficial cubierta por costra hemática, con bordes eritemato-violáceos ligeramente sobreelevados (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de los dos tipos de lesiones para estudio histopatológico, mostrando ambas un aspecto muy similar. Llamaba la atención la presencia de abundantes cristales rectangulares marronáceos, traslúcidos, que se disponían de manera radial, en dermis reticular y tejido celular subcutáneo. En ocasiones se apreciaban también en las paredes de los vasos de pequeño y mediano calibre, pero no dentro de la luz vascular.

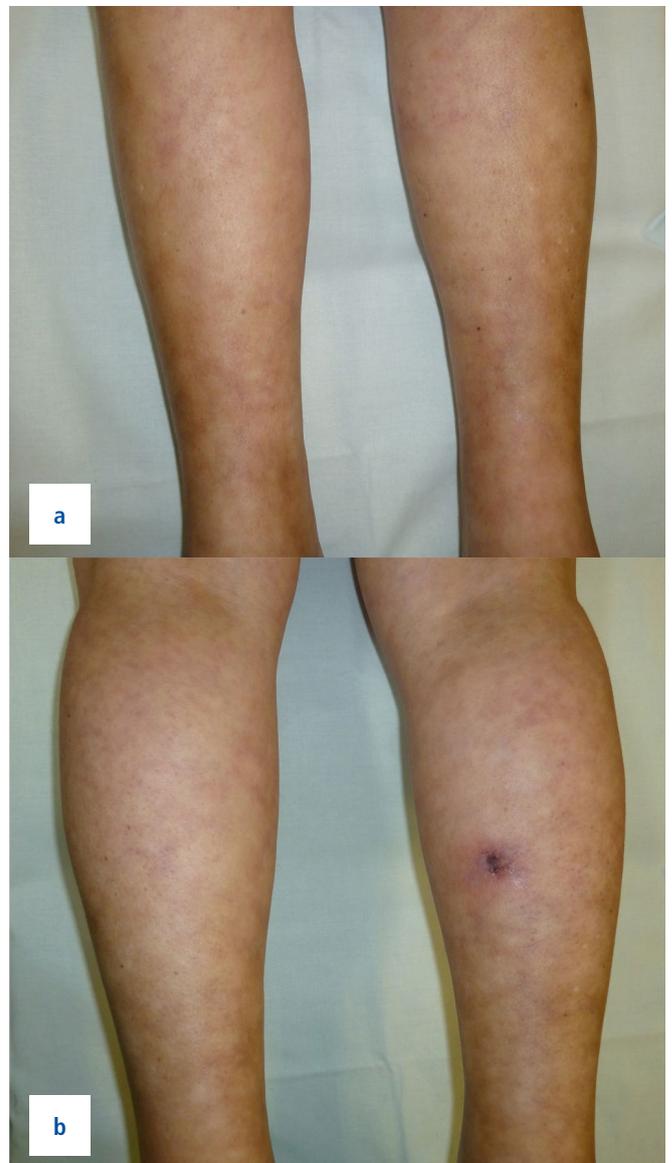


Figura 1. a) Lesiones violáceas reticulares no palpables en ambas piernas. b) Úlcera cubierta por costra hemática en cara posterior de pierna derecha.

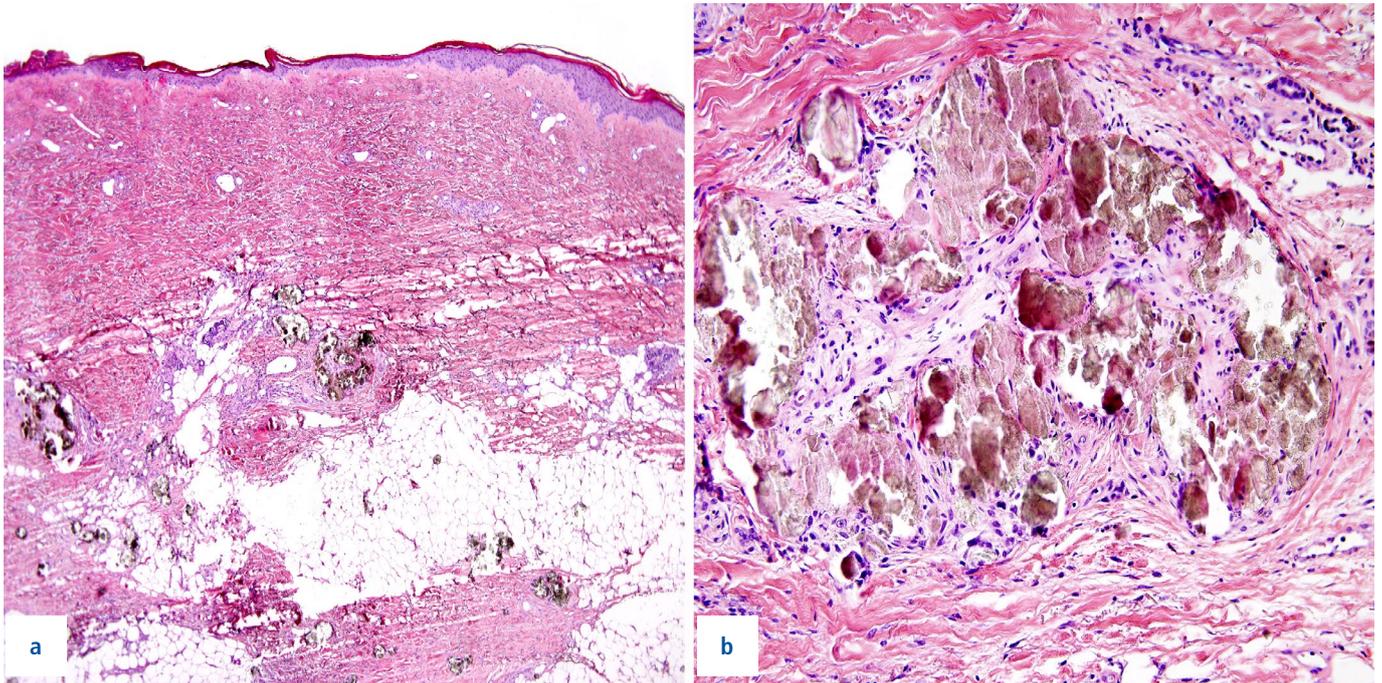


Figura 2. a) Abundantes cristales, dispuestos de manera radial, en dermis reticular y tejido celular subcutáneo. b) Detalle de los cristales, que presentaban morfología rectangular, coloración marrónácea y aspecto traslúcido.

Con luz polarizada mostraban intensa birrefringencia (Figura 2).

Ante tales hallazgos clínicos e histológicos se solicitó estudio genético, que reveló la presencia de las mutaciones c.33dupC y c.731T>C, ambas en heterocigosis, en el gen AGXT de la enzima alanina-glioxilato aminotrasferasa (AGT), confirmando nuestra sospecha diagnóstica.

Diagnóstico

Hiperoxaluria primaria tipo 1.

Tratamiento

Actualmente la paciente está pendiente de ser sometida a trasplante hepato-renal y realiza hemodiálisis periódica 3 días a la semana. Asimismo, mantiene tratamiento con carbonato cálcico, una resina de intercambio catiónico quelante del potasio, un quelante del fosfato y un hipouricemiente.

Evolución

Desde el punto de vista dermatológico persisten lesiones de livedo reticularis en ambas extremidades

inferiores y ocasionalmente presenta lesiones erosivas o úlceras superficiales asintomáticas.

Por otra parte en el estudio cardiológico se ha detectado una miocardiopatía hipertrófica ventricular izquierda no obstructiva, probablemente secundaria a depósito de cristales de oxalato cálcico en contexto de su enfermedad de base.

Comentario¹⁻⁵

La hiperoxaluria primaria es un defecto enzimático autosómico recesivo en el metabolismo del glioxilato, muy poco habitual. El tipo 1, por mutación en el gen de la enzima hepática AGT, es el más frecuente. Supone una sobreproducción de oxalato que se deposita a nivel renal provocando inflamación, fibrosis e insuficiencia renal progresiva. Esto conlleva un acúmulo sistémico del mismo, con depósito en diferentes órganos, entre ellos piel y paredes vasculares. Los hallazgos cutáneos son poco habituales, se deben fundamentalmente a alteraciones por depósito vascular e incluyen livedo reticularis, acrocianosis, ulceración y necrosis. Las alteraciones por depósito extravascular son



muy raras y consisten en nódulos subcutáneos y pápulas de milium. Suele debutar en la infancia, iniciándose en la edad adulta solo en el 30% de los casos. Cuando hay clínica cutánea la biopsia es esencial para el diagnóstico diferencial, que se plantea fundamentalmente con calcifilaxia y fi-

bro sis sistémica nefrogénica. El único tratamiento curativo es el trasplante hepato-renal. Como conclusión, presentamos un caso de hiperoxaluria primaria tipo 1 de presentación tardía, en el que la valoración dermatológica resultó ser la clave diagnóstica.

Bibliografía

1. Blackmon JA, Jeffy BG, Malone JC, Knable AL Jr. Oxalosis involving the skin: case report and literature review. *Arch Dermatol* 2011; 147: 1302-1305.
2. Marconi V, Mofid MZ, McCall C, Eckman I, Nousari HC. Primary hyperoxaluria: report of a patient with livedo reticularis and digital infarcts. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: S16-18.
3. Shreberk-Hassidim R, Zaguri R, Maly A, Zlotogorski A, Ramot Y. Skin manifestations of primary hyperoxaluria: a case report. *Int J Dermatol* 2015; 54: e478-479.
4. Bogle MA, Teller CF, Tschen JA, Smith CA, Wang A. Primary hyperoxaluria in a 27-year-old woman. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 725-728.
5. Shih HK, Kao DM, Elenitsas R, Leyden JJ. Livedo reticularis, ulcers and peripheral gangrene: cutaneous manifestations of primary hyperoxaluria. *Arch Dermatol* 2000; 136: 1272-1274.



Dermatosis infecciosas







Dermatosis infecciosas

Contenido

01. Alopecia no cicatricial asociada a aftas orales 109
02. Anciana con nódulo queratósico facial..... 113
03. Aparición de úlceras cutáneas de rápida evolución en un paciente gran quemado..... 117
04. Celulitis de curso atípico en paciente inmunodeprimida 121
05. El residente de dermatología en la urgencia: actuación en el diagnóstico precoz de infecciones emergentes de alto riesgo 125
06. Erupción ampollosa generalizada en paciente inmunocomprometida..... 129
07. Erupción maculopapular diseminada en paciente con disfunción hepática..... 133
08. Erupción papulosa eritematosa en cara y escote en paciente con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana..... 137
09. Erupción pápulo-vesicular generalizada en una niña de 16 meses con dermatitis atópica . 141
10. Erupción pruriginosa en paciente con lupus eritematoso sistémico 145
11. Exantema papular y fiebre tras picadura de insecto..... 149
12. "Granos" móviles 153
13. Intértrigo interdigital, ¿es siempre causado por hongos?..... 157
14. Koh y una placa eritematosa. Rescatando las viejas costumbres 161
15. La enfermedad de los gladiadores modernos 165
16. La versatilidad de un diagnóstico clásico 169
17. Lesión dolorosa en dedo de la mano de un lactante..... 173
18. Lesión en miembro superior derecho tras pinchazo accidental con un rosal 177
19. Lesiones anulares genitales en piel negra 181



20. Lesiones papulonodulares supurativas sobre colgajo	185	30. Odinofagia en un paciente con diagnóstico reciente de pénfigo vulgar	225
21. Lesiones serpiginosas de reciente aparición	189	31. Pánico en el quirófano.....	231
22. Lesiones serpiginosas en miembros inferiores en una niña de 22 meses ...	193	32. Pápulas, pústulas, costras y un infiltrado pulmonar	235
23. Lesiones verrucosas en miembros inferiores en paciente tanzano	197	33. Placa eritematoedematosa de morfología anular tras un día de pesca....	239
24. Líneas urticariales y un invitado no deseado.....	201	34. Placa eritematosa anular, artralgias y fiebre en niña de 3 años.....	243
25. Lo que el prurito esconde	205	35. Placas erosivas con supuración purulenta en espacios interdigitales.....	247
26. Múltiples erosiones monomorfas, costras hemorrágicas y compromiso ocular en un paciente atópico: una dermatitis complicada.....	109	36. Trayectos serpiginosos en la piel de una viajera	251
27. Necrosis extensa del primer dedo del pie	213	37. Úlcera en la pierna con rigidez espástica generalizada.....	255
28. Nódulos dolorosos con patrón esporotricoides sobre cicatriz previa en dorso de la mano	217	38. Úlcera maligna complicada en paciente anciano	259
29. Nódulos eritematovioláceos en paciente natural de Guinea Ecuatorial ..	221	39. Varón con exantema máculo-papular generalizado, adenopatías y malestar general.....	263



Dermatosis
infecciosas

01

Alopecia no cicatricial asociada a aftas orales



Alfredo Daniel Agulló Pérez
Maialen Azcona Rodríguez
Leire Loidi Pascual
Amaia Larumbe Irurzun



01. Alopecia no cicatricial asociada a aftas orales

Alfredo Daniel Agulló Pérez, Maialen Azcona Rodríguez, Leire Loidi Pascual, Amaia Larumbe Irurzun

Anamnesis

Varón de 45 años sin antecedentes personales de interés, salvo liquen simple crónico en extremidades inferiores, remitido a consulta de dermatología por sospecha de alopecia areata de 1 mes de evolución.

A la entrevista clínica no refería haber realizado tratamientos previos, ni lesiones cutáneas a otros niveles en el momento actual o las semanas anteriores. Tenía pareja estable y no refería relaciones sexuales de riesgo.

Exploración física

El paciente presentaba placas alopécicas en cuero cabelludo de distribución parcheada, de patrón "apolillado" y predominio interparietal. Las placas no eran cicatriciales ni descamativas y la pilotracción resultó negativa (Figura 1). Tras realizar un examen corporal completo, encontramos varias placas planas blancogrisáceas, rodeadas de un halo eritematoso localizadas en la mucosa del labio superior, indoloras (Figura 2). No se apreciaron adenopatías ni lesiones genitales o en la región anal.

Exploraciones complementarias

Hemograma y bioquímica sin alteraciones relevantes. Serologías: VIH, VHC, VHB y VEB negativas. RPR positivo a títulos de 1/128 y anticuerpos treponémicos positivos, determinados mediante inmunoensayo quimioluminescente (CLIA). La PCR para *Treponema pallidum* del labio superior resultó negativa.

Diagnóstico

Sífilis secundaria.



Figura 1. Placas alopécicas de patrón "apolillado" de predominio interparietal.



Figura 2. Placas planas grisáceas, rodeadas de un halo eritematoso, localizadas en mucosa de labio superior.

Tratamiento

Se instauró antibioticoterapia con Penicilina G Benzatínica 2,4 millones en una inyección I.M.

Evolución

Durante las visitas sucesivas, el paciente presentó una repoblación progresiva de las placas alopecias, una desaparición gradual de las lesiones orales y un descenso de los títulos de RPR. No se evidenció infección por VIH en los controles subsiguientes.

Comentario

La sífilis es una enfermedad predominantemente de transmisión sexual, causada por la espiroqueta *Treponema Pallidum*. A pesar de presentar una historia natural bien conocida (tres estadios estrechamente relacionados con el tiempo de evolución) y unos protocolos diagnósticos y terapéuticos bien establecidos, las tasas de sífilis primaria y secundaria han aumentado espectacularmente a lo largo de la última década en nuestro país^{1,2}. Los casi 2 casos cada 100.000 habitantes en 1998 han pasado a 8 en el año 2013¹. La mayoría de los nuevos casos observados en España corresponde a varones (80% de los casos del año 2013)¹. Este aumento viene probablemente relacionado con los cambios de hábitos sexuales observados en las nuevas generaciones, motivados principalmente por el avance en los tratamientos para el VIH, que ha disminuido el miedo al contagio, y a la propia enfermedad². Este optimismo sobre el VIH habría limitado la toma de precauciones al mantener relaciones sexuales entre determinados colectivos de riesgo (como los varones homosexuales) y en general entre la población más joven, lo que habría contribuido al aumento de los casos de enfermedades de venéreas, entre

ellas la sífilis^{2,3}. La elevada proporción de varones (80%) y de población joven (32,3% entre los 25-34 años) entre los nuevos casos parece apuntar en esta dirección².

El segundo estadio de la sífilis (secundarismo luético), resultado de la diseminación sistémica de la espiroqueta, suele cursar con una erupción generalizada no pruriginosa en tronco y extremidades. A pesar de ello, las manifestaciones mucocutáneas que pueden ser muy variadas y no siempre es evidente la erupción maculopapulosa, lo que ha motivado que se conozca a la forma secundaria como “la gran imitadora” en Dermatología⁴.

Una de sus formas clásicas de presentación, aunque poco frecuente (4% de los casos), es la alopecia sífilítica⁴. Esta se divide en sintomática (cuando se acompaña de lesiones papuloescamosas) o esencial. Dentro de esta última encontramos el patrón clásico, apolillado o en trasquilones, presente en nuestro paciente, que aparece típicamente en el cuero cabelludo pero puede verse en cualquier zona del tegumento cutáneo con folículos pilosos. También existe el patrón difuso (tipo efluvio telógeno) y el mixto (apolillado + difuso)^{3,4}.

La afectación de la mucosa oral en el secundarismo luético, se observa hasta en el 60% de los casos y es clínicamente muy variable. Las lesiones más frecuentes son placas planas, mínimamente sobreelevadas, grisáceas, rodeadas de un halo eritematoso, como presentaba nuestro paciente⁵.

Este caso nos demuestra como la sífilis secundaria puede presentarse de formas muy variadas, por lo que es preciso una elevada sospecha clínica, especialmente en varones jóvenes con cuadros compatibles, aún sin que el paciente refiera conductas de riesgo.



Bibliografía

1. Resultados de la vigilancia epidemiológica de las enfermedades transmisibles, informe anual. Año 2013. Available at: http://www.isciii.es/ISCIII/es/contenidos/fd-servicios-cientifico-tecnicos/fd-vigilancias-alertas/fd-enfermedades/Renave_informe_anual_2013.pdf
2. Syphilitic alopecia: a report of 5 cases and a review of the literature. Fuente MJ. Syphilis, a resurgent disease. *Actas Dermosifiliogr* 2010;101(10):817-819. Hernandez-Bel P, Unamuno B, Sanchez-Carazo JL, Febrer I, Alegre V. *Actas Dermosifiliogr* 2013;104(6):512-517.
3. Syphilis: a reemerging infection. Mattei PL, Beachkofsky TM, Gilson RT, Wisco OJ. *Am Fam Physician* 2012;86(5):433-440.
4. Syphilitic alopecia: a report of 5 cases and a review of the literature. Hernandez-Bel P, Unamuno B, Sanchez-Carazo JL, Febrer I, Alegre V. *Actas Dermosifiliogr* 2013;104(6):512-517.
5. Syphilis: the renaissance of an old disease with oral implications. Ficarra G, Carlos R. *Head Neck Pathol* 2009;3(3):195-206.



Dermatosis
infecciosas

02

Anciana con nódulo queratósico facial



Elvira Molina Figuera
Elena Remedios Martínez Lorenzo
Francisco Díaz-Crespo
Obdulia Agustina García Olmedo
Complejo Hospitalario de Toledo

02. Anciana con nódulo queratósico facial

Elvira Molina Figuera, Elena Remedios Martínez Lorenzo, Francisco Díaz-Crespo, Obdulia Agustina García Olmedo

Complejo Hospitalario de Toledo

Anamnesis

Mujer de 84 años, diabética e hipertensa, con antecedente de tiroidectomía hacía más de 10 años, con el hallazgo de sarcoidosis tiroidea, en tratamiento sustitutivo por hipotiroidismo e hipoparatiroidismo post-quirúrgico.

La paciente es derivada a nuestras consultas por su médico de Atención Primaria por una lesión dolorosa en región mandibular derecha. Tenía aproximadamente 6 meses de evolución. Creció rápido inicialmente y desde entonces se había mantenido estable en tamaño. No había presentado fiebre ni síntomas generales. La paciente negaba contacto con animales.

Exploración física

En el ángulo mandibular derecho se observaba un nódulo queratósico de 17 mm de diámetro. Presentaba un borde inflamatorio, doloroso al tacto, no supurativo (Figura 2a). La base estaba levemente infiltrada a la palpación, no adherida a plano profundo. No se palpaban adenopatías regionales.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea mediante un punch de 5 mm cuyo estudio histopatológico mostró la presencia de hiperqueratosis junto a un marcado infiltrado inflamatorio crónico en toda la dermis compuesto por histiocitos, linfocitos y células plasmáticas. Podían observarse granulomas epitelioides en dermis superficial. A mayor aumento, se identificaban múltiples estructuras puntiformes basófilas en

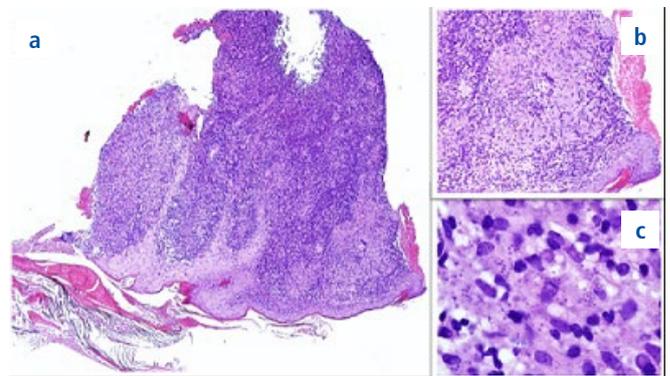


Figura 1. a) Tinción HE. Infiltrado inflamatorio crónico en dermis. b) Tinción HE. Granulomas epitelioides. c) Tinción HE. Amastigotes en el citoplasma de los histiocitos.

el citoplasma de numerosos histiocitos que correspondían con amastigotes (Figura 1).

Diagnóstico

Leishmaniasis cutánea.

Tratamiento

Se trató mediante cuatro infiltraciones intralesionales de antimonio de meglumina (Glucantime®) 1-2 mL diluido con mepivacaína 2% a una proporción de 1/2 con un intervalo entre infiltraciones de 3-5 semanas. La tolerancia al procedimiento fue muy buena.

Evolución

Tras la primera infiltración de 2 mL la lesión experimentó una notable mejoría, disminuyendo el volumen y la queratosis. Después de la segunda infiltración persistía una placa eritematosa con descamación



Figura 2. a) Nódulo queratósico con halo inflamatorio el primer día de consulta. b) Aspecto de la lesión tras la primera infiltración de antimoniato de meglumina. c) Lesión residual al finalizar el tratamiento.

central. Tras cuatro infiltraciones dimos por finalizado el tratamiento. La lesión inicial se resolvió quedando una mácula eritematosa con una zona central blanquecina de aspecto cicatricial. (Figura 2).

Comentario

La leishmaniasis es una enfermedad parasitaria de incidencia mundial causada por protozoos intracelulares del género *Leishmania* donde el hombre se infecta a través de la picadura de un insecto vector. Su reservorio se encuentra en animales mamíferos. Los focos endémicos españoles se localizan en la costa mediterránea y centro de la Península. *Leishmania infantum* es la principal responsable de los cuadros de leishmaniasis cutánea en nuestra área^{1,2}.

Bibliografía

1. Romero N, Ojea AM. Placa eritematosa facial persistente en una paciente anciana. Rev Clin Esp 2006;206(1):38-40.
2. Torres Y, Escutia B, Botella R. Placa eritematodescamativa de lento crecimiento en la cara y el cuero cabelludo de una mujer anciana. Actas Dermosifiliogr 2013;104(8):715-716.
3. Rioux J, Lanotte G, Pratlong F, et al. La leishmaniose cutanéé autochtone dans le Sud Est de la France: resultats d'une enquête éco-épidémiologique dans les Pyrenées Orientales. Med Mal Infect. 1985;11:650-4. Akcali C, Baba M, Inaloz S y col. Cutaneous Leishmaniasis Mimicking Squamous Cell Carcinoma. Ann Acad Med Singapore 2008;37:435-436.
5. Tarkan Ö, Çetik F, Uzun S. Auricular cutaneous leishmaniasis mimicking neoplastic disease. JLO 2012; 126:821-824.
6. Sabri A, Khatib L, Kanj-Sharara S y col. Leishmaniasis of the auricle mimicking carcinoma. Am J Otolaryngol Head Neck Med Surg 2009;30: 285-287.

Según la descripción inicial de Rioux et al³ el espectro de lesiones cutáneas producidas por la *Leishmania infantum* comprende 4 formas clínicas distintas muy polimorfas: ulcerativa, papulosa, infiltrativa e impetiginosa. Las lesiones nodulares de leishmaniasis cutánea pueden confundirse fácilmente con procesos infecciosos como forúnculos, ectima, tuberculosis e infecciones fúngicas y en ocasiones pueden simular un tumor cutáneo maligno^{4,5,6}.

En nuestro caso, se trata de una paciente anciana con una lesión queratósica en zona fotoexpuesta que sugiere como primer diagnóstico un carcinoma epidermoide. Teniendo en cuenta que España es una zona endémica para leishmania debemos incluir esta zoonosis como parte del diagnóstico diferencial ante una lesión de similares características.





Dermatosis
infecciosas

03

Aparición de úlceras
cutáneas de rápida
evolución en un
paciente gran
quemado



Carlos González-Cruz
Anna Castany
Maria Ubals
Gloria Aparicio

03. Aparición de úlceras cutáneas de rápida evolución en un paciente gran quemado

Carlos González-Cruz, Anna Castany, Maria Ubals, Gloria Aparicio

Anamnesis

Varón de 33 años, de origen marroquí, sin antecedentes patológicos de interés, ingresado en nuestro hospital por quemaduras por electrocución. Presentaba quemaduras de segundo grado profundo y tercer grado en el 60% de la superficie corporal localizadas en cara, cuello, tórax y en extremidades superiores e inferiores, además de politraumatismo. Una reepitelización progresiva de las quemaduras menos profundas había sido posible gracias a las curas habituales (curas oclusivas con sulfadiazina argéntica) y a un correcto manejo sistémico (nutrición, fluidoterapia). A los 15 días de ingreso, aparecen lesiones cutáneas sobre quemaduras de la cara asociadas a febrícula y a empeoramiento del estado general.

Exploración física

A la exploración física el paciente se encuentra hemodinámicamente estable, más postrado respecto a días previos y con febrícula. En hemicara izquierda, sobre quemaduras prácticamente ya reepitelizadas, habían aparecido úlceras superficiales con bordes bien delimitados, coalescentes, fondo amarillento, algunas de ellas sangrantes, que no estaban presentes en la cura del día anterior (Figura 1).

Estas úlceras afectaban a labios pero no a párpados. No había otras lesiones similares en el resto del cuerpo ni se palpaban adenopatías de tamaño significativo. Sin cambios en el resto de la exploración física.



Figura 1.
Úlceras de rápida
evolución sobre
quemaduras de la cara.



Exploraciones complementarias

En la analítica de sangre destacaba ligera leucocitosis ($11.53 \times 10^9/L$) con neutrofilia. La función renal y las pruebas de hemostasia fueron normales. Se procedió a la realización de dos biopsias punch para cultivo y anatomía patológica. En el cultivo de la biopsia cutánea se aisló *Staphylococcus aureus* sensible a cloxacilina. La PCR del exudado de una de las úlceras fue positiva para Virus Herpes Simple I. Además, la biopsia de piel mostró necrosis epidérmica con presencia de células multinucleadas con núcleos en vidrio esmerilado y citoplasma eosinófilo, acompañado de denso infiltrado inflamatorio dérmico. Todo ello, sugestivo de infección por herpes virus.

Por otro lado, consultamos con el Servicio de Oftalmología que descartaron afectación ocular herpética.

Diagnóstico

Erupción variceliforme de Kaposi (EVK) por virus herpes simple (VHS) con sobreinfección bacteriana.

Tratamiento

Hasta conocer el resultado de los cultivos y la PCR, ante la sospecha de proceso infeccioso de rápida progresión en un gran quemado, se instauró tratamiento empírico inicial con antibioticoterapia de amplio espectro (Piperacilina-Tazobactam y Daptomicina), fluconazol y aciclovir endovenosos. Posteriormente, una vez conocidos los resultados tanto de los cultivos como de la PCR y con el diagnóstico mencionado, se desescaló el tratamiento antibiótico endovenoso a cloxacilina 500 mg/6 h, se suspendió el antifúngico y se mantuvo aciclovir endovenoso 5 mg/kg cada 8 h durante cinco días y mupirocina tópica.

Evolución

La evolución del paciente fue muy favorable con mejoría progresiva del estado general y a nivel local se produjo la reepitelización completa sin ninguna cicatriz residual en diez días (Figura 2). El paciente permaneció ingresado en la Unidad de Quemados para futuras intervenciones del resto de quemaduras y fue dado de alta finalmente 70 días después de su ingreso.



Figura 2.
Aspecto del paciente a los diez días de evolución.



Comentario¹⁻³

La EVK es una infección producida habitualmente por el VHS en pacientes con una dermatosis preexistente, especialmente la dermatitis atópica, aunque, como hemos visto en este trabajo, se puede dar también en otros contextos, como en los grandes quemados. La EVK puede ocurrir en el contexto de una primoinfección o en una reactivación del VHS. Se presenta como múltiples lesiones vesiculopustulosas que evolucionan a la formación de erosiones y ulceraciones que pueden ir acompañadas de fiebre y otras manifestaciones sistémicas. Las lesiones pueden limitarse a la zona de

piel afectada o extenderse a piel sana o incluso a órganos internos, comprometiendo la vida del paciente. El diagnóstico es clínico, aunque disponemos de diversas técnicas confirmatorias, entre ellas la PCR.

Las quemaduras profundas provocan una disrupción de la barrera cutánea, lo que aumenta el riesgo de sufrir infecciones locales y sistémicas. La EVK en grandes quemados es una entidad rara, pero requiere un diagnóstico y un tratamiento precoces, lo que ayudará a controlar la replicación viral, reducir el tiempo de cicatrización y, sobretodo, a prevenir las complicaciones sistémicas.

Bibliografía

1. Bartralot R, García-Patos V, Rodríguez-Cano L, Castells A. Kaposi's varicelliform eruption in a patient with healing second degree burns. *Clin Exp Dermatol* 1996; 21:127-130.
2. Ortiz K, Iranzo P, Mascaró JM, Alsina MM, Estrach T. Erupción variceliforme de Kaposi en una serie de 8 pacientes. *Med Cutan Iber Lat Am* 2014; 42: 97-103.
3. Sasha K, Chadwick T, William T, Dirk E. Kaposi's Varicelliform Eruption: A Case Report and Review of the Literature. *Cutis* 2004; 73:115-122.



Dermatosis
infecciosas

04

Celulitis de curso atípico en paciente inmunodeprimida

Lidia Ossorio García
Cintia Arjona Aguilera
David Jiménez Gallo

Unidad de Gestión Clínica de Dermatología
Médico-Quirúrgica y Venereología
Hospital Universitario Puerta del Mar (Cádiz)



04. Celulitis de curso atípico en paciente inmunodeprimida

Lidia Ossorio García, Cintia Arjona Aguilera, David Jiménez Gallo

Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología
Hospital Universitario Puerta del Mar (Cádiz)

Anamnesis

Presentamos una mujer de 42 años de origen brasileño, portadora de hepatitis C y trasplantada renal en tratamiento inmunosupresor, que acudió por lesiones dolorosas en muslo izquierdo de un mes de evolución. No presentó fiebre ni otra sintomatología acompañante. Negó viajes recientes ni relación con causa alguna. Con diagnóstico previo de celulitis in-

fecciosa bacteriana fue tratada con múltiples antibióticos incluyendo cloxacilina, ceftriaxona, linezolid y meropenem sin respuesta.

Exploración física

Eritema mal delimitado e indurado con aspecto de piel de naranja y erosiones en la superficie ocupando el área posterointerna de muslo izquierdo (Figura 1).



Figura 1. Eritema mal definido, edema de tejido celular subcutáneo y áreas de ulceración en muslo derecho de paciente inmunodeprimida.

Exploraciones complementarias

Análiticamente destacó una PCR de 509 mg/L y leve leucocitosis con neutrofilia. Los hemocultivos fueron negativos. El estudio anatomopatológico de una biopsia cutánea demostró numerosas levaduras redondeadas encapsuladas, más fácilmente visibles en el interior de células fagocíticas, infiltrando piel y tejido celular subcutáneo, junto con infiltrado granulomatoso crónico (Figuras 2a y 2b). La tinción de plata-metenamina fue positiva (Figura 2c). El cultivo micológico en agar-Sabouraud durante 72 horas de una biopsia cutánea demostró presencia de *Cryptococcus neoformans*. Un TC toraco-abdomino-pélvico con contraste mostró edema de tejido celular subcutáneo extendido hasta pubis y pared abdominal anterior izquierda, y adenopatías de cadena inguinal e ilíaca externa izquierdas con carácter reactivo. Para completar el estudio de extensión se realizaron fondo de ojo y

punción lumbar, con resultados normales. La prueba de criptolátex fue negativa en LCR y positiva en sangre periférica (título 256).

Diagnóstico

Criptococosis cutánea primaria en paciente inmunodeprimida.

Tratamiento

Se realizó tratamiento con Anfotericina B liposomal 5 mg/kg/día intravenoso (IV) y Flucitosina 50 mg/kg/48 h IV 2 semanas, y posteriormente fluconazol 200 mg/24 h (ajustado a función renal) 10 semanas.

Evolución

La evolución inicial fue de ulceración del área afecta con desaparición progresiva del edema e inflamación. Un TC toraco-abdomino-pélvico de control mostró resolución de la inflamación del tejido celular subcutáneo. Posteriormente inició un proceso de reepitelización y cicatrización hasta la resolución total.

Comentario

El género *Cryptococcus* incluye diversas especies y sólo *C. neoformans* es patógeno humano^{1,2}. Las principales fuentes de contagio son excrementos de paloma u otras aves así como frutas, hortalizas y madera en descomposición^{2,3}. La principal vía de entrada es el tracto respiratorio, mediante inhalación de levaduras desecadas con afectación pulmonar primaria. Entre los factores de riesgo para el desarrollo de infección se incluyen todas aquellas causas de inmunosupresión celular^{1,4,5}. Las infecciones más frecuentes son la criptococosis pulmonar y la meningitis criptocócica^{1,5}, aunque se han descrito casos de endocarditis, endoftalmítis, pielonefritis, artritis, osteomielitis y prostatitis^{2,4}. La afectación cutánea es infrecuente y suele ser secundaria a enfermedad sistémica, pudiendo adoptar casi cualquier presentación clínica. La criptococosis cutánea primaria es una entidad rara sólo reconocida desde 2003^{1,6}.

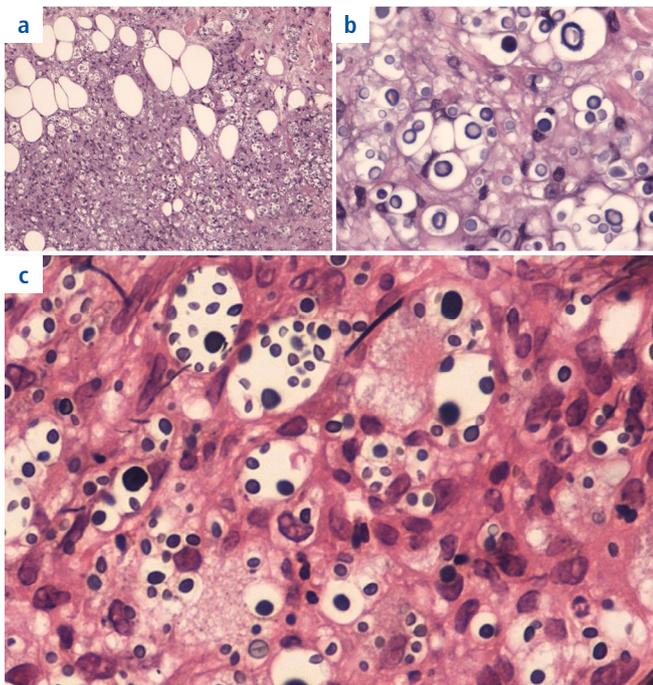


Figura 2. a, b) Dermis y tejido graso subcutáneo masivamente colonizados por levaduras encapsuladas de variable tamaño acompañado de infiltrado inflamatorio crónico granulomatoso con ocasionales células gigantes. Hematoxilina-Eosina, x10 (izquierda), x 60 (derecha). c) Tinción plata-metenamina positiva demostrando presencia de levaduras encapsuladas de 1-3 mm. X60.



Se caracteriza por ser una lesión única e infiltrante (celulitis, panadizo, nódulos, ulceración), frecuentemente en áreas fotoexpuestas o dorso de manos^{1,5,7}.

Se postula su etiología por inoculación directa sobre una piel lesionada¹. Tiene mejor pronóstico respecto a la enfermedad diseminada^{1,6,7}.

Bibliografía

1. Neuville, S, Dromer, F, Morin, O, Dupont, B, Ronin, O, Lortholary, O. Primary cutaneous cryptococcosis: a distinct clinical entity. *Clin Infect Dis*. 2003; 36: 337–347.
2. Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica [Internet]. Martín Mazuelos E, Valverde Conde A. Criptococosis: diagnóstico microbiológico y estudio de la sensibilidad in vitro. [Última actualización n.d. Citado el 20-05-2015]. Disponible en: <https://www.seimc.org/contenidos/ccs/revisionestematicas/micologia/cripto.pdf>
3. Baró T, Torres-Rodríguez JM, Morera Y, Alia C, López O, Méndez R. Serotyping of *Cryptococcus neoformans* isolates from clinical and environmental sources in Spain. *J Clin Microbiol*. 1999; 37:1170-1172.
4. Ni W, Huang Q, Cui J. Disseminated cryptococcosis initially presenting as cellulitis in a patient suffering from nephrotic syndrome. *BMC Nephrol*. 2013; 22:14-20.
5. Liapis K, Taussig D, Cotter F E, Gribben JG. Cutaneous cryptococcosis in Hodgkin lymphoma. *Br J Haematol*. 2014;164:467.
6. Du L, Yang Y, Gu J, Chen J, Liao W, Zhu Y. Systemic Review of Published Reports on Primary Cutaneous Cryptococcosis in Immunocompetent Patients. *Mycopathologia*. 2015; 4.
7. Béogo R, Andonaba JB, Bamba S, Konségré V, Diallo B, Traoré A. Cryptococcosis: a potential aetiology of facial ulceration. *J Mycol Med*. 2014; 24:e185-8.



Dermatosis
infecciosas

05

El residente de dermatología en la urgencia: actuación en el diagnóstico precoz de infecciones emergentes de alto riesgo

ff

Azael David Freites Martínez



05. El residente de dermatología en la urgencia: actuación en el diagnóstico precoz de infecciones emergentes de alto riesgo

Azael David Freitas Martínez

Anamnesis

Una mujer de 34 años de edad y 14 semanas de embarazo, en su segunda gestación, acudió a urgencias a las 9 de la noche, por notar lesiones cutáneas eritematosas y muy pruriginosas salpicadas en casi todo el cuerpo de dos días de evolución, que se iniciaron en el tronco y se extendieron al resto del tegumento respetando el polo cefálico, asociadas a discreto dolor poliarticular. Acudió a su médico de atención primaria al inicio de los síntomas 48 horas antes, quien pautó paracetamol 1 gramo y dexclorfeniramina maleato 2 mg cada 8 horas, sin control del prurito ni de las lesiones cutáneas, por lo cual acudió a urgencias. Como antecedente epidemiológico, la paciente refería que había vuelto de Cali, Colombia, después de haber estado un mes allí con su pareja, quien presentó un cuadro de fiebre y lesiones cutáneas que se diagnosticaron de una viriasis para la que realizó tratamiento sintomático con mejoría en menos de una semana. La paciente comentó picadura de mosquitos pero no de otros insectos que recordara. Mantuvo relaciones sexuales sin métodos de barrera el mismo día que su pareja comenzó con el cuadro de fiebre su. Negaba náuseas, vómitos, diarrea o síndrome miccional.

La paciente tenía sus vacunaciones al día para enfermedades exantemáticas como el virus de sarampión y rubeola, incluyendo las dosis de refuerzo.

Exploración física

La paciente acudió por sus propios medios a la consulta; mostraba buen estado general, se encontraba

afebril, bien hidratada y perfundida, bien nutrida, y eupneica en reposo. Las constantes vitales eran normales: Tª 35.7°C; FC: 76 lpm; TA 123/72 mmHg; SO₂ basal 99%.

- Cabeza y Cuello: Faringe y amígdalas sin alteraciones. Se palpaban dos adenopatías submandibulares pequeñas de menos de 1cm, no dolorosas a la palpación y no adheridas a planos profundos.
- Tórax: Auscultación Cardíaca: Rítmica sin soplos ni extratonos.
- Piel y mucosas: Se observaba un exantema macular sobre un discreto eritema difuso en la piel, que respetaba la cabeza, que blanqueaba la presión y sin descamación (Figuras 1 y 2). No presentaba lesiones en mucosa oral ni congestión ocular.

Exploraciones complementarias

El primer día fue valorada en el Servicio de Urgencias por el residente de dermatología de guardia, y se le dio el alta y se suspendió la toma de paracetamol para observar si existían cambios de la clínica asociada, o aparición de nuevos síntomas que pudieran estar enmascarados por la toma del mismo. Además, se aumentó la dosis de dexclorfeniramina maleato a 6 mg cada 8 horas para controlar el prurito.

Al día siguiente por la mañana, la paciente acudió nuevamente para revaloración. Refería discreto aumento del dolor articular generalizado y febrícula no termometrada. El prurito se había resuelto y el exantema era estable.



Figura 1. Exantema macular claro en tronco.



Figura 2. Exantema macular claro en tronco, que blanquea a la presión.



En este momento, por la clínica de la paciente y los antecedentes epidemiológicos, se hizo la petición al laboratorio de un perfil clínico básico, sistemático de orina, PCR para virus Zika (en sangre y orina), PCR para Chikungunya y serologías para virus Dengue.

La paciente había tenido un control obstétrico 4 días previos con ecografía fetal normal y con serologías negativas para virus de rubeola, sarampión, Toxoplasma, VIH y sífilis.

Diagnóstico

La PCR para el virus Zika resultó positiva en sangre y en orina.

El resto de pruebas complementarias, incluyendo la PCR del virus Chikungunya, IgG, IgM y PCR para virus Dengue resultaron negativas. El perfil clínico básico con hematología completa, plaquetas y función hepática fue normal.

Tratamiento

Se mantuvo tratamiento sintomático y de soporte, con reposo domiciliario e hidratación, así como la toma de paracetamol 1 gr cada 8 horas y la dexclorfeniramina maleato a 6 mg cada 8 horas con buen control de síntomas articulares y cutáneos en pocos días. No se dispone de tratamiento antiviral específico para esta enfermedad.

Evolución

La paciente fue referida al centro de referencia de enfermedades infecciosas y de obstetricia designado para el control y seguimiento de los casos de pacientes gestantes positivas al virus Zika de nuestra Comunidad Autónoma, donde se repitieron las pruebas de PCR del virus Zika que se confirmaron como positivas en sangre periférica y en orina. Se mantienen ecografías obstétricas semanales de alta resolución hasta el momento (semana 29 de embarazo, hasta

escribir este caso) sin observarse alteraciones fetales de interés.

Comentario

La OMS declaró al virus Zika en el mes de febrero 2016 como una emergencia sanitaria global. Cursa de forma asintomática en el 75-80% de los casos o bien produce una enfermedad leve. Sin embargo, esta infección transmitida por mosquitos del género *Aedes*, tiene una fuerte relación causal con neuropatías y otras anomalías cerebrales congénitas como la microcefalia.

En este caso, los datos epidemiológicos encontrados en la anamnesis dirigida, asociado al cuadro clínico larvado de artralgias y un exantema pruriginoso, fueron esenciales para sospechar la probable infección por el virus Zika. También se debe plantear como diagnóstico diferencial otras infecciones por flavivirus como el Chikungunya y el virus Dengue, aunque estos suelen ser más sintomáticos, con fiebre alta, cefalea y artralgias intensas.

Hasta el momento, en España se han diagnosticado 58 casos, de los cuales 8 son embarazadas. El riesgo de transmisión autóctona del virus es alto, debido a la presencia del vector *Aedes albopictus*. La dermatología en la mayoría de los hospitales españoles, es una especialidad de primera llamada en la urgencia para toda la patología cutánea. Por tal motivo consideramos que debemos tener conocimiento de las múltiples infecciones emergentes con manifestaciones cutáneas, para hacer un diagnóstico precoz y referir al paciente, de ser obligatorio como en este caso, a los centros de referencia pertinentes para un tratamiento y seguimiento oportunos. En el caso del virus Zika, existe un reciente protocolo nacional de actuación del Ministerio de Sanidad que se ha de seguir en casos de mujeres embarazadas positivas.



Dermatosis
infecciosas

06

Erupción ampollosa generalizada en paciente inmunocomprometida

Anne Barrutia Borque
Olane Guergué Diaz de Cerio
Marta Rubio Lombraña
Nerea Agesta Sánchez

Hospital Universitario Cruces (Barakaldo, Vizcaya)

06. Erupción ampollosa generalizada en paciente inmunocomprometida

Anne Barrutia Borque, Olane Guergué Diaz de Cerio, Marta Rubio Lombraña, Nerea Agesta Sánchez
Hospital Universitario Cruces (Barakaldo, Vizcaya)

Anamnesis

Mujer de 22 años con antecedentes de sarcoma sinovial monofásico tibial Estadio IIA diagnosticado en Abril de 2015 a raíz de un dolor en pierna izquierda de larga evolución. Recibió 3 ciclos de quimioterapia (QT) neoadyuvante (Ifosfamida y Adriamicina) y se practicó exéresis del tumor y reconstrucción local con aloinjerto osteosintetizado. En diciembre de 2015 reinicia misma QT.

En diciembre de 2015, cinco días después de recibir el 4º ciclo de QT, al que se asoció un Factor de Crecimiento de granulocitos (GSCF), acude a Urgencias presentando una erupción ampollosa generalizada con afectación de mucosas, fiebre de hasta 38°C y odinofagia secundaria.

Exploración física

Presenta múltiples lesiones ampollas no purulentas con tendencia a la coalescencia. Las lesiones son monomorfas, entre 3 y 10 mm de tamaño, tensas, de aspecto umbilicado y están localizadas en cuero cabelludo, cara y cuello, abdomen y extremidades superiores e inferiores. No presentan base eritematosa. Nikolsky negativo. Existe afectación de mucosa oral y genital, con lesiones ampollas de idéntico aspecto (Figuras 1 y 2).

Exploraciones complementarias

- Analítica: G6PDH cualitativo normal.
- Cultivo vírico de líquido de ampolla: VHS indetectable; VVZ positivo.



Figura 1. Lesiones ampollas monomorfas y tensas en cuero cabelludo.

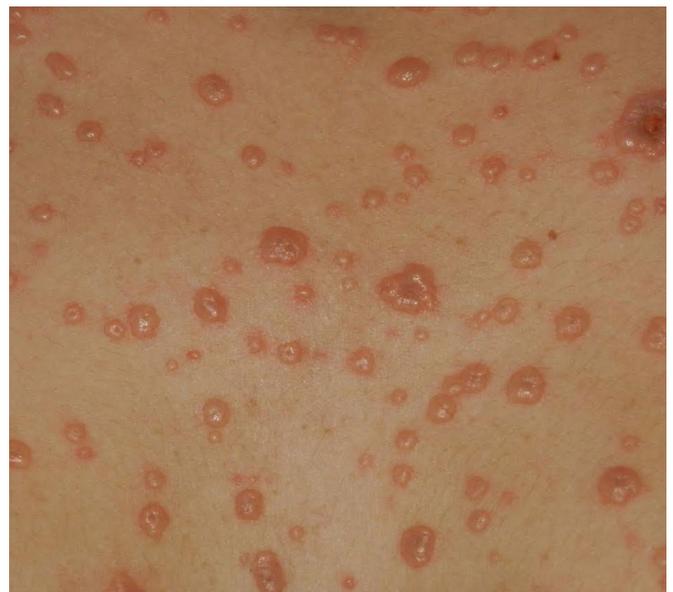


Figura 2. Lesiones de escote a mayor aumento. Apréciase el aspecto umbilicado de alguna de ellas y la ausencia de eritema perilesional.



- Cultivo bacteriano/fúngico de líquido de ampolla: negativo.
- Biopsia de ampolla: dermatitis ampollosa intraepidérmica con cambios sugestivos de infección por virus herpes.
- Inmunofluorescencia directa: negativa.
- TAC torácico: varias opacidades nodulares subcentimétricas en ambos hemitórax. Derrame pericárdico de pequeña cuantía. Datos compatibles con bronconeumonía.

Diagnóstico

Infección primaria generalizada por virus Varicela Zoster.

Tratamiento

Ante el diagnóstico de varicela y, tratándose de una paciente inmunodeprimida por la QT con generalización amplia de las lesiones, se inicia tratamiento con Aciclovir 10 mg/kg/8 h iv y Mupirocina tópica sobre las lesiones melicéricas. Para las lesiones en cavidad oral realizó enjuagues con fórmula magistral para mucositis (mepivacaína, manzanilla y micostatín).

Ante los hallazgos de afectación pulmonar en el TAC, recibe tratamiento antibiótico con Piperacilina-Tazobactan.

Una vez descartado que se tratase de una toxicodermia, recibe una dosis de GCSF.

Evolución

Durante los primeros días continuaron apareciendo lesiones ampollosas tensas y no purulentas de for-

ma generalizada. Una vez iniciado el tratamiento, las lesiones comenzaron a evolucionar a fase costrosa, comenzando por la cara y el tronco, y finalizando por cuero cabelludo y tercio distal de EEII, con resolución del dolor y del prurito.

Comentario¹⁻²

La varicela es normalmente sintomática y tiene una alta prevalencia en la edad infantil. El herpes zoster representa la reactivación de la infección latente por el virus que causa ambas patologías, el virus varicela-zoster (VVZ). La infección por este virus en personas inmunocomprometidas conlleva una morbilidad y mortalidad a tener en cuenta, por lo que es importante un inicio precoz del tratamiento antiviral (preferentemente en las primeras 72 horas), ya que puede reducir e, incluso eliminar, complicaciones que podrían llegar a ser muy graves (neumonía, encefalitis, ataxia cerebelar, entre otras). Las lesiones cutáneas tienen un aspecto muy característico, presentándose en forma de vesículas rodeadas de halo eritematoso (“gotas de rocío en un pétalo de rosa”), normalmente en diferentes estadios evolutivos (vesícula/pústula/costra). Las personas inmunocomprometidas normalmente presentan mayor extensión de las lesiones y una presentación atípica de las mismas, como nuestra paciente, que presentaba una erupción de lesiones ampollosas tensas, algunas de aspecto umbilicado, que carecían del halo eritematoso típico y presentaban todas el mismo aspecto, lo que hizo que inicialmente sospechásemos un origen medicamentoso de las mismas.

Bibliografía

1. Bologna, Jean. *Dermatology*. 3rd Edition. 2012. ISBN-13: 978-0723435716.
2. Bunyaratavej S, Prasertyothin S, Leeyaphan C. Atypical presentation of recurrent varicella zoster virus infection: a case report and review of the literature. *Southeast Asian J Trop Med Public Health*. 2015 Jan;46(1):27-9.





Dermatosis
infecciosas

07

Erupción
maculopapular
diseminada en
paciente con
disfunción hepática



Álvaro Vargas Nevado
Virginia Flores Secilla
Antonio José Baños Arévalo
Norberto López Navarro

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria
(Málaga)

07. Erupción maculopapular diseminada en paciente con disfunción hepática

Álvaro Vargas Nevado, Virginia Flores Secilla, Antonio José Baños Arévalo, Norberto López Navarro
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria (Málaga)

Anamnesis

Paciente de 66 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia y cardiopatía isquémica tipo IAM hace 10 años; alérgico a penicilina y fumador de 20 cigarrillos al día. Actualmente sin tratamiento. Acude al servicio de Urgencias por cuadro de malestar general, astenia y febrícula, acompañado de dolor en hipocondrio derecho, así como dolor e inflamación testicular y orina colúrica desde hace 2 semanas. Una semana después del ingreso en planta, comienza con una erupción cutánea localizada en tronco, con extensión posterior a extremidades y zona genital.

Exploración física

Al comienzo del cuadro, el paciente se encontraba afebril, normotenso y con afectación moderada del estado general. Se observaba ictericia conjuntival, mientras que a la palpación el paciente refería dolor en hipocondrio derecho. A nivel inguinal se palpaban adenopatías bilaterales, ligeramente dolorosas. La erupción cutánea que apareció una semana después se caracterizaba por máculas y pápulas de color eritematoso, distribuidas por tronco y extremidades inferiores y superiores, incluidas palmas y plantas, de morfología ovalada, con erosión superficial en algunas de ellas (Figura 1). A nivel genital se observaba



Figura 1.
Afectación palmar con
lesiones maculares y
leve hiperqueratosis en
algunas de ellas



Figura 2. Erupción maculopapular genital con eritema e inflamación testicular.

eritema, inflamación y edema testicular (Figura 2). No había afectación de mucosas.

Exploraciones complementarias

- Analítica: en el hemograma sólo destacaba una ligera leucocitosis con el resto de parámetros dentro de la normalidad. En cuanto a la bioquímica, las transaminasas se encontraban elevadas de forma leve (GOT 40, GPT 25, GGT 200). Había también aumento de LDH (181) y de bilirrubina total (7,4 mg/dl), a expensas de bilirrubina directa (6 mg/dl), así como de fosfatasa alcalina (268 mg/dl), ferritina y PCR (85).
- Hemocultivos y urocultivos negativos. Cultivo de exudado rectal negativo. PCR para gonococo y chlamydia negativa.
- Serología: virus hepatotropos negativos; VIH negativo. La serología para sífilis arrojó los siguientes

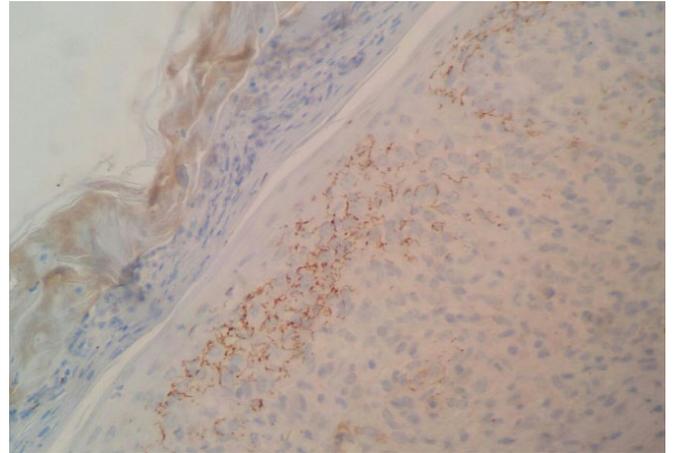


Figura 3. Inmunohistoquímica positiva para *T.pallidum*. Se observan espiroquetas en dermis papilar.

tes resultados: IgG e IgM positivas, con títulos de RPR en 1/512. Resto de resultados negativos.

- Ecografía abdominal: se observaba una hepatomegalia homogénea, sin dilatación de la vía biliar intrahepática y con vesícula biliar de tamaño y grosor de pared normales. Resto de exploración normal.
- TAC toraco-abdomino-pélvico: destacaban adenopatías en cadenas ilíacas con centro necrótico de 2,5 cm la de mayor tamaño. Resto sin hallazgos.
- Biopsia cutánea: en el estudio histológico de una de las lesiones se observaban datos inespecíficos, con un infiltrado inflamatorio mixto formado por linfocitos y polimorfonucleares neutrófilos a nivel perivascular sin presencia de células plásmicas. La inmunohistoquímica para *T. pallidum* fue positiva. (Figura 3)

Diagnóstico

Secundarismo luético con hepatitis sífilítica.

Tratamiento

Dado que el paciente era alérgico a penicilina, se inició tratamiento con doxiciclina a dosis de 100 mg cada 12 horas.

Evolución

A las dos semanas de iniciar tratamiento, se observó resolución del exantema, así como disminución de



los niveles de transaminasas y fosfatasa alcalina y del tamaño de las adenopatías inguinales en los controles ecográficos posteriores.

Comentario¹⁻²

La sífilis es una enfermedad de transmisión sexual con una gran variabilidad en cuanto a su presentación clínica, abarcando un amplio espectro de lesiones cutáneas, hallazgos histopatológicos y manifestaciones sistémicas. La hepatitis sifilítica se produce como consecuencia de la multiplicación y diseminación hematógena del germen hasta el hígado. Afecta a menos del 1% de los pacientes con sífilis secundaria o terciaria, siendo característico encontrar un patrón de colestasis en los estudios de laboratorio.

La biopsia hepática no es imprescindible para alcanzar el diagnóstico de hepatitis luética; sin embargo, aporta hallazgos característicos: endotelitis, colangitis y pericolangitis, esta última causante de la colestasis hepática observada. Ante la sospecha clínica y confirmación serológica debe iniciarse el tratamiento con penicilina más benzatina, siendo necesario descartar otras causas de enfermedad hepática, sobre todo la coinfección por virus hepatotropos, y la toxicidad hepática por fármacos, fundamentalmente. En ausencia de otros hallazgos que puedan orientar hacia esta enfermedad de transmisión sexual, como son las lesiones cutáneas, puede pasar desapercibida con el consiguiente retraso en el diagnóstico y el tratamiento.

Bibliografía

1. Flamm A, Parikh K, Xie Q, Kwon EJ, Elston DM. Histologic features of secondary syphilis: a multicenter retrospective review. *J Am Acad Dermatol* 2015 Dec;73(6):1025-30.
2. Mercedes Ibáñez, María Varela, María Rodríguez-Peláez, Alejo Mancebo. Hepatitis luética. Una entidad emergente. *Gastroenterología y Hepatología*. doi: 10.1016/j.gastrohep.2009.05.001.



Dermatosis
infecciosas

08

Erupción papulosa
eritematosa en cara
y escote en paciente
con infección
por el virus de la
inmunodeficiencia
humana

S. Simonsen

Servicio de Dermatología
Hospital Regional Universitario de Málaga



08. Erupción papulosa eritematosa en cara y escote en paciente con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana

S. Simonsen

Servicio de Dermatología. Hospital Regional Universitario de Málaga

Anamnesis

Mujer de 46 años. Entre sus antecedentes personales, destaca adicción a drogas vía parenteral ya rehabilitada y VIH en seguimiento por la unidad de enfermedades infecciosas de otro centro, con carga viral prácticamente indetectable. En tratamiento desde hace más de 1 año con ritonavir, darunavir y abacavir-lamivudina. Antecedente de leishmaniasis visceral con afectación hepática, bazo y médula ósea. En tratamiento inicial con anfotericina B liposomal iv, aunque tras control de perfil renal, su médico cambió el tratamiento por glucantime im.

Hace 2 meses control de leishmaniasis en sangre negativo, por lo que su médico suspendió el tratamiento. Presenta una erupción no pruriginosa de 2 semanas y media de evolución por lo que acude a urgencias.

Exploración física

Se observan pápulas eritematosas de aspecto moluscoide, infiltradas, asintomáticas, de predominio a nivel facial, así como aisladas en escote y espalda (Figura 1 a). A la dermatoscopia es inespecífica, con vasos lineales irregulares (Figura 1 b).

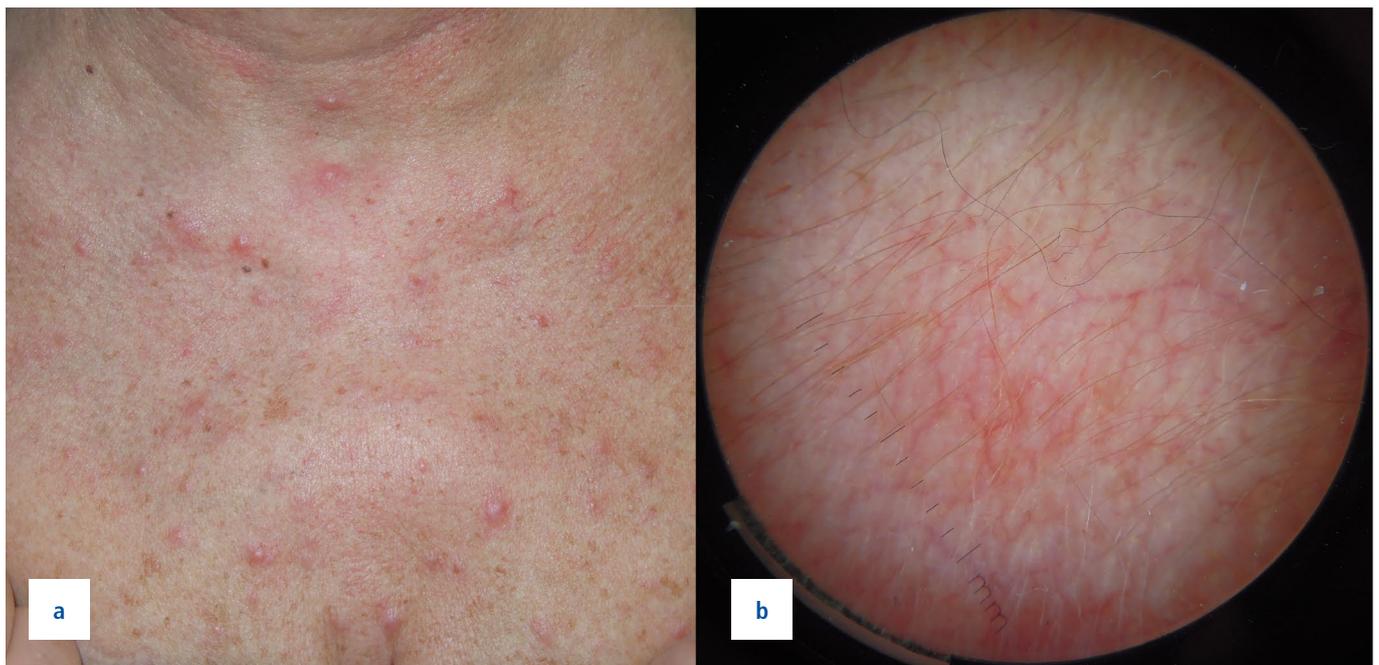


Figura 1. a) Pápulas eritematosas en escote. b) Dermatoscopia inespecífica de las lesiones en escote, con vasos lineales irregulares.



En el mentón presenta una placa amarillenta costrosa (Figura 2a), que refiere de meses de evolución (incluso cuando estaba en tratamiento con glucantime im), en la que podemos apreciar a la dermatoscopia un componente queratósico amarillento en forma de lagrima, con ligera erosión central y con un collarete periférico telangiectásico (Figura 2b).

Pruebas complementarias

Entre los diagnósticos diferenciales nos planteamos una rosácea, leishmaniasis, criptococosis o bien moluscos contagiosos. Realizamos biopsia cutánea tanto de las pápulas eritematosas como de la placa amarillenta, así como biopsia para cultivo.

Diagnóstico

Leishmaniasis cutánea.

Tratamiento

Dado los antecedentes personales se deriva a la consulta de enfermedades infecciosas para tratamiento y control.

Comentario

La dermatoscopia en estadios iniciales de la infección por leishmaniasis, presenta una morfología vascular muy variada. Se han descrito 4 tipos diferentes de vasos en una misma lesión: en coma, lineales irregulares, polimorfos o arboriformes.

En cambio, en las fases más avanzadas predominan las estructuras vasculares de disposición periférica, como vasos en horquilla y puntiformes. Todo ello se combina con otras estructuras dermatoscópicas más inconstantes del tipo lágrimas amarillentas (correspondientes a tapones foliculares) y zonas de erosión/ulceración central rodeadas de hiperqueratosis en forma de «patrón en estallido blanquecino».



Figura 2. a) Pápulas eritematosas en la cara. En el mentón se aprecia una placa amarillenta costrosa. b) Dermatoscopia de la placa. Se observa un componente queratósico amarillento (en lagrima), con ligera erosión central y con un collarete periférico telangiectásico.





Dermatosis
infecciosas

09

Erupción pápulo-
vesicular generalizada
en una niña de 16
meses con dermatitis
atópica

César Lloret Ruiz
María Jesús Suárez Valladares
Asunción Vicente Villa

09. Erupción pápulo-vesicular generalizada en una niña de 16 meses con dermatitis atópica

César Lloret Ruiz, María Jesús Suárez Valladares, Asunción Vicente Villa

Anamnesis

Niña de 16 meses con antecedentes de dermatitis atópica leve-moderada en tratamiento con corticoides tópicos. Consultó en Urgencias por un cuadro de dos días de evolución de febrícula de 37,5°C y una erupción cutánea generalizada, que no había mejorado a pesar de tratamiento oral con amoxicilina-clavulánico y con hidrocortisona tópica.

Exploración física

Múltiples pápulas eritematosas agrupadas, junto con vesículas, erosiones y costras, que se distribuían de forma generalizada pero con predominio en las extremidades, en la cara y en el periné. Las lesiones predominaban en las flexuras y en la región perioral. Asimismo había algunas lesiones en las palmas y las plantas (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Pápulas eritematosas en extremidades y periné.



Figura 2. Pápulas eritematosas en cara y palmas.



El estado general era bueno, la paciente estaba afebril y la exploración física era normal exceptuando las lesiones cutáneas.

Exporaciones complementarias

La analítica sanguínea fue normal. Un examen directo del exudado de una lesión evidenció la presencia de múltiples neutrófilos e histiocitos, sin observarse cambios citopáticos.

PCR negativa para virus herpes simple 1 y 2. PCR positiva para enterovirus en el exudado faríngeo y en el exudado de una lesión cutánea.

Diagnóstico

Eczema coxsackium.

Tratamiento

A su ingreso en el hospital se inició tratamiento con aciclovir intravenoso dada la sospecha de erupción variceliforme de Kaposi, además se mantuvo la amoxicilina-clavulánico y el ácido fusídico tópico en las lesiones. Tras el diagnóstico de eczema coxsackium se decidió suspender el aciclovir.

Evolución

La paciente fue citada una semana más tarde en nuestra consulta. Los padres nos indicaron que tras el alta hospitalaria habían aparecido algunas vesículas nuevas, pero la mayoría de las lesiones se habían resuelto dejando únicamente costras residuales.

Comentario¹⁻³

El virus Coxsackie pertenece a la familia *Picornaviridae*, del género *Enterovirus*. Su tipo A16 es el agente responsable más frecuente de la enfermedad mano-pie-boca. Ésta se suele presentar en niños menores de 5 años

con febrícula, malestar y un exantema de lesiones vesiculosas sobre base eritematosa en manos y pies (con afectación predominante palmoplantar), perioral y en las nalgas y genitales. Es habitual la aparición de lesiones a modo de aftas dolorosas en la mucosa oral. La erupción cutánea tiende a la resolución espontánea y en ocasiones pueden aparecer alteraciones ungueales como líneas de Beau u onicomadesis.

El eczema coxsackium (EC) fue descrito inicialmente como una variante de la erupción variceliforme de Kaposi, o eczema herpeticum (EH), aunque es atribuible al virus Coxsackie A6 y no a un virus herpes simple. Al igual que en el EH, la erupción del EC muestra predilección por áreas previamente eczematosas, por lo que ambas son posibles complicaciones en niños con dermatitis atópica. El EC tiende a la resolución en pocos días sin necesidad de tratamiento y apenas hay afectación del estado general, mientras que en el EH suele haber fiebre, síntomas sistémicos y precisa ingreso hospitalario para tratamiento con aciclovir intravenoso dada la gravedad que implica.

En el diagnóstico del EC, que es fundamentalmente clínico, puede ayudar la realización de una citología del exudado de una lesión cutánea, en la que se pueden observar células balonizadas, además de abundantes linfocitos y neutrófilos. A diferencia del EH, no se observan cuerpos de inclusión o queratinocitos multinucleados. La PCR para enterovirus es la técnica más sensible y específica.

Además del eczema coxsackium, se han descrito otras formas atípicas de erupciones causadas por el virus Coxsackie tipo A6, como erupciones a tipo Gianotti-Crosti (con lesiones acrales de predominio en la cara y las extremidades) u otras con lesiones purpúricas o hemorrágicas.

Bibliografía

1. Mathes EF, Oza V, Frieden IJ, et al. 'Eczema coxsackium' and unusual cutaneous findings in an enterovirus outbreak. *Pediatrics* 2013;132:e149-57.
2. Siegfried EC, Hebert AA. Diagnosis of Atopic Dermatitis: Mimics, Overlaps, and Complications. *J Clin Med*. 2015 May 6;4(5):884-917.
3. Nassef C1, Ziemer C, Morrell DS. Hand-foot-and-mouth disease: a new look at a classic viral rash. *Curr Opin Pediatr*. 2015 Aug;27(4):486-91.





Dermatosis
infecciosas

10

Erupción pruriginosa
en paciente con lupus
eritematoso sistémico

es

Raquel Pérez Mesonero



10. Erupción pruriginosa en paciente con lupus eritematoso sistémico

Raquel Pérez Mesonero

Anamnesis

Paciente mujer de 37 años, natural de Ecuador, en seguimiento desde hacía 2 años en Reumatología por Lupus Eritematoso Sistémico en tratamiento con prednisona, hidroxicloroquina y azatioprina oral. Fue derivada desde Atención Primaria a nuestras consultas por lesiones cutáneas de 2 meses de evolución, con extensión progresiva e importante prurito sin predominio horario, sin asociar síntomas sistémicos distintos a los que manifestaba en relación a su enfermedad de base. La paciente negaba cambios en su medicación, contacto con animales o viajes recientes al extranjero, y en ese momento no existía sintomatología similar en convivientes. Con la sospecha de Lupus Eritematoso con afectación cutánea severa se tomó biopsia y se derivó a Reumatología para valorar inicio de tratamiento con fármaco biológico ante la escasa res-

puesta a inmunosupresores clásicos. En espera aún de los resultados histológicos, la paciente acudió 10 días más tarde por empeoramiento manifiesto de la erupción cutánea e intensificación del prurito, refiriendo además picor e inicio de lesiones en convivientes.

Exploración física

En la primera visita la paciente presentaba una erupción cutánea extensa formada por pápulas de pequeño tamaño eritemato-parduzcas, de superficie descamativa, distribuidas de forma salpicada en cara interna de extremidades, tronco y abdomen, respetando cara y cuero cabelludo. Al cabo de 10 días las lesiones se habían multiplicado en número, haciéndose confluentes en pliegues axilares y alrededor de las areolas mamarias, donde tenían un carácter especialmente hiperqueratósico (Figura 1).



Figura 1.
a) Erupción papulosa descamativa, confluyente e hiperqueratósica en pliegues axilares y areolas.
b) Detalle de la hiperqueratosis en pliegue axilar.

Exploraciones complementarias

La biopsia cutánea inicial mostró hallazgos de vasculitis leucocitoclástica con necrosis fibrinoide, abundante depósito de mucinas y algunos eosinófilos. En la segunda visita, ante la sospecha de escabiosis se realizó raspado de las lesiones más hiperqueratósicas y nueva biopsia cutánea, confirmándose la presencia, tanto en el raspado como en la histología, de *Sarcoptes Scabiei* (Figura 2).

Diagnóstico

Escabiosis noruega en paciente con Lupus Eritematoso Sistémico en tratamiento inmunosupresor.

Tratamiento

Se pautó ivermectina 200 mcg/kg vía oral en dosis única y dos aplicaciones de permetrina tópica al 5% con intervalo de una semana, recomendando así mismo el tratamiento tópico de los convivientes y medidas de higiene de la ropa personal y del hogar.

Evolución

La evolución fue satisfactoria, con resolución de las lesiones y la sintomatología.

Comentario

La sarna noruega es una entidad muy poco frecuente, que afecta principalmente a pacientes inmunocomprometidos o con enfermedades neurológicas que dificultan el rascado, condiciones que permiten la proliferación descontrolada del parásito. Su presentación clínica puede ser muy heterogénea, con lesiones que recuerdan a la psoriasis, dermatitis seborreica, toxicodermia, eczema, etc. y el tratamiento antiinflamatorio o inmunosupresor que frecuentemente siguen quienes la padecen puede contribuir a enmascarar o modificar

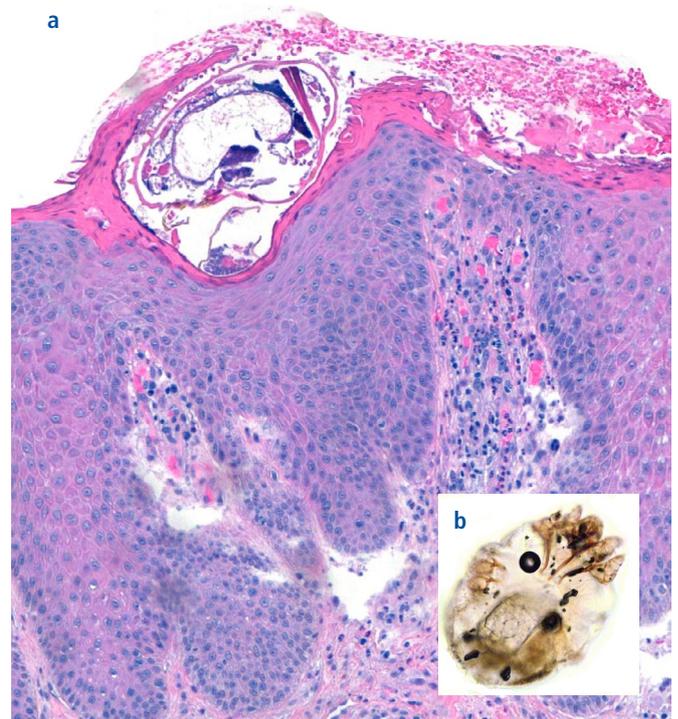


Figura 2. a) Hallazgo histopatológico de surco y pápula acarinos en la capa córnea, con parásito en su interior. b) *Sarcoptes scabiei* en raspado.

el aspecto de las manifestaciones cutáneas. En nuestro caso, además, la ausencia de otros datos epidemiológicos favorables, los hallazgos histológicos compatibles con la enfermedad de base de la paciente y la ausencia de parásitos en la primera biopsia llevó a asumir erróneamente el lupus cutáneo como diagnóstico más probable, lo que supuso un retraso terapéutico. Consideramos, por tanto, que la sarna noruega es una entidad que requiere alto grado de sospecha diagnóstica cuando los datos epidemiológicos y la anamnesis no son típicos, y que el hallazgo histológico de eosinófilos y alteraciones en la capa córnea, aún en ausencia de la visualización directa del parásito, son signos que pueden contribuir al diagnóstico.





Dermatosis
infecciosas

11

Exantema papular y fiebre tras picadura de insecto

Omar Palma Ampuero
Obdulia Agustina García Olmedo
Elvira Molina Figuera

Complejo Hospitalario de Toledo

11. Exantema papular y fiebre tras picadura de insecto

Omar Palma Ampuero, Obdulia Agustina García Olmedo, Elvira Molina Figuera
Complejo Hospitalario de Toledo

Anamnesis

Varón de 61 años de edad sin alergias médicas conocidas con antecedentes personales de hipertensión arterial e hipercolesterolemia, en tratamiento con enalapril, hidroclorotiazida, amlodipino y simvastatina.

Acude a Urgencias por fiebre intermitente de 20 días de evolución acompañado de astenia y pérdida del apetito, con aparición en los últimos 5 días de un exantema cutáneo asintomático en tronco y miembros, que comenzó a raíz de una probable picadura (no vio tipo de artrópodo) en muslo izquierdo.

Fue valorado previamente en atención primaria donde se le pautó mupirocina, cloxacilina sin observar mejoría.

Exploración física

A la inspección presentaba en raíz de muslo una escara de 1,5 cm con eritema y empastamiento perilesional (Figura 1); a nivel de tronco y miembros, múltiples pápulas de 3-5 mm eritematosas, dispersas (Figura 2). No se palparon adenopatías. El resto de la exploración era normal.

Exploraciones complementarias

En el análisis inicial en urgencias se solicitó hemograma, bioquímica con enzimas hepáticas y cultivos. Hemograma: no se observaron alteraciones destacables.

Bioquímica: Se observó alteraciones Sodio 125.6 mEq/L, GPT(ALT) 47 mU/mL, Proteína C reactiva >90.0. También se solicitó serología para Coxiella, Borrelia y Rickettsia; siendo positiva para ésta última en una fracción de 1/640.



Figura 1. Escara con eritema y empastamiento perilesional.



Figuran 2. Pápulas de 3-5 mm eritematosas dispersas.



Diagnóstico

Fiebre Botonosa Mediterránea.

Tratamiento

Ante la sospecha de rickettsiosis se decidió tratar con doxiciclina 100mg cada 12 hrs por 7-10 días.

Evolución

Fue favorable con desaparición de las lesiones cutáneas en los controles posteriores.

Comentario

Presentamos un caso de fiebre botonosa mediterránea cuyo agente causal es la *Rickettsia conorii*, la incidencia de esta enfermedad ha ido variando con el tiempo, pero desde hace unos 30 años se ha observado una tendencia al aumento atribuida a cambios climáticos (menos frío en invierno y menos precipitaciones¹. Las manifestaciones clínicas aparecen aproximadamente 10 días después de la picadura de la garrapata, el desarrollo del cuadro clínico suele ser brusco con aparición

de fiebre elevada, cefalea holocraneal, artromialgias de predominio en las piernas y un deterioro marcado del estado general. A partir del segundo día aparece característicamente una erupción eritematosa o máculo papulosa (de allí el nombre de fiebre botonosa) que se extiende rápidamente sin respetar las palmas de las manos ó las plantas de los pies². El método diagnóstico más utilizado es la serología que se positiviza en 1-2 semanas tras inicio de los síntomas, siendo necesaria un título superior a 1/128 para establecer el diagnóstico³. Es muy importante el inicio precoz de un tratamiento para evitar la aparición de complicaciones y disminuir la mortalidad. *Rickettsia conorii* suele ser sensible a doxiciclina. En sujetos con cuadros graves se debe considerar la vía intravenosa y mantener el tratamiento antibiótico hasta dos días después de haber desaparecido la fiebre. Como alternativas pueden utilizarse cloramfenicol o fluorquinolonas durante 7-10 días. En niños pequeños o en mujeres embarazadas puede utilizarse con seguridad azitromicina en dosis de 500 mg al día durante 3-5 días.

Bibliografía

1. Brouqui P, Parola P, Fournier PE, Raoult D. Spotted fever rickettsioses in southern and eastern Europe. *FEMS Immunol Med Microbiol*. 2007; 49:2-12.
2. Bernabeu-Wittel M, Segura-Porta F. Enfermedades producidas por *Rickettsia*. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2005;23:163-72.
3. Blanco JR, Jado I, Marín M, Sanfeliu I, Portillo A, Anda P, et al. Microbiological diagnosis of emerging bacterial pathogens: *Anaplasma*, *Bartonella*, *Rickettsia*, and *Tropheryma whippelii*. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2008;26:573-80.





Dermatosis
infecciosas

12

“Granos” móviles



Gonzalo Segurado Miravalles
Sandra Fernández Alonso
David Saceda Corralo
Natalia Jiménez Gómez

Servicio de Dermatología
Hospital Ramón y Cajal (Madrid)



12. “Granos” móviles

Gonzalo Segurado Miravalles, Sandra Fernández Alonso, David Saceda Corralo, Natalia Jiménez Gómez
Servicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal (Madrid)

Anamnesis

Varón de 22 años, estudiante, que acude de madrugada al servicio de Urgencias por lesiones cutáneas pruriginosas de 2 semanas de evolución localizadas en brazos y abdomen. Se encuentra asustado, ya que refiere se trata “como de granos que se mueven”, debido a que había apreciado movimiento esa misma noche mientras estudiaba. Su Médico de Atención Primaria había pautado Loratadina sin mejoría clínica. No sensación distérmica, afectación del estado general ni otra sintomatología acompañante. Refiere uso compartido de toalla en el gimnasio con otros compañeros. No estancias en el extranjero. No

pernoctación reciente en albergues ni otros lugares a parte de su domicilio habitual. Pareja estable que refiere asintomática.

Exploración física

A la exploración visual inicial realizada a unos 3 metros, no se aprecian lesiones significativas. No obstante, al aproximarnos y ayudándonos el paciente a localizar las lesiones, se aprecian entre el vello púbico, abdominal y de brazos unas lesiones milimétricas, de coloración marrón clara, aparentemente bien delimitadas (Figura 1). En número entorno a 5. No se aprecian otras lesiones.



Figura 1. Imagen en proximidad de una de las lesiones localizadas en el abdomen.

Exploraciones complementarias

Se realiza dermatoscopia de una de las lesiones, apreciándose un artrópodo con 3 pares de patas y 2 antenas, agarrado a dos vellos y con la boca en proximidad a la superficie cutánea. En su interior se aprecian restos hemáticos (Figura 2).

Diagnóstico

Pediculosis pubis ("ladillas").

Tratamiento

Se pautó Permetrina tópica al 5%, dos aplicaciones separadas por una semana. Así como lavar la ropa a más de 50° grados o guardarla en bolsas durante una semana. Este tratamiento también se pautó a su pareja.

Evolución

El paciente presentó buena respuesta al tratamiento, no encontrándose datos de persistencia de la enfermedad a los 15 días. Se solicitaron serologías frente a VIH, VHB, VHC y lúes, que fueron negativas.

Comentario

La pediculosis pubis se transmite habitualmente por vía sexual. No obstante se puede transmitir también, aunque de forma más rara, por fomites como toallas, ropa, sábanas. En nuestro caso, el paciente negaba relaciones sexuales fuera de la relación con su pareja estable asintomática, pero sí reconocía compartir toalla en el gimnasio con otros compañeros. Aunque nuestro paciente refiere que apreciaba cómo se mo-

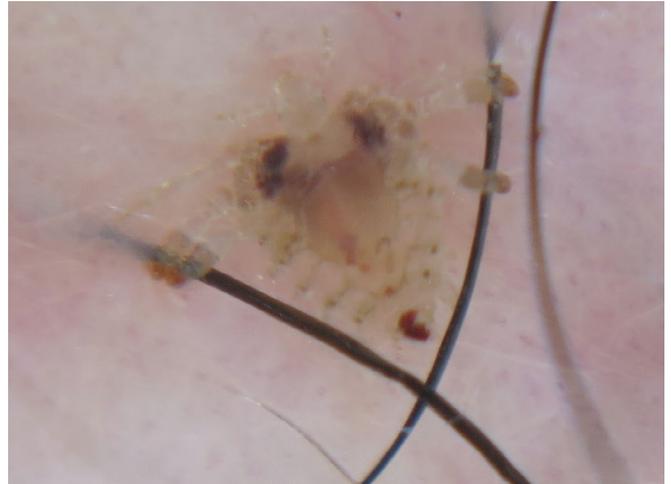


Figura 2. Imagen dermatoscópica de la lesión de la figura 1. En la que se aprecia al parásito aferrado a los vellos, con la boca en proximidad a la superficie de la piel.

vían, hay que tener en cuenta que el *phtirus pubis* se mueve lentamente, no llegándose a desplazar habitualmente más de 10 centímetros diarios. El diagnóstico se realiza mediante la visualización del parásito o sus huevos, estos tardan una semana en eclosionar. De ahí la importancia de repetir a la semana los tratamientos que tengan baja capacidad ovicida. Otros tratamiento que pueden utilizarse son la permetrina al 1%, piretrinas, ivermectina y malatión. Es importante tratar a los contactos. El parásito se alimenta de sangre humana, por lo que para ser eliminado de la ropa, bastaría con dejarla en bolsas o tendida, como mínimo 72 horas (para que muera de hambre) o lavando la ropa a más de 50-60°.

La CDC recomienda descartar otras ITS ante un caso de pediculosis pubis.





Dermatosis
infecciosas

13

Intértrigo interdigital,
¿es siempre causado
por hongos?

EF

Esther García Martínez

13. Intértrigo interdigital, ¿es siempre causado por hongos?

Esther García Martínez

Anamnesis

Varón de 41 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que consultó por lesiones dolorosas a nivel distal del pie izquierdo de 2 semanas de evolución.

El paciente refería la aparición de lesiones exudativas muy pruriginosas a nivel del segundo y tercer espacios interdigitales del pie izquierdo, que posteriormente se extendieron al resto del pie. No presentó sensación distérmica ni afectación del estado general. Comentó algún episodio previo de lesiones similares de menor extensión e intensidad. Había realizado tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral durante 2 semanas sin mejoría. Trabajaba como pintor y no lo asoció a ningún desencadenante. No convivía con animales.

Exploración física:

A la exploración física presentó buen estado general, temperatura de 36°C y buenas constantes. A nivel del pie tenía una placa eritematosa brillante y exu-

dativa que afectaba a todos los dedos con extensión tanto al dorso como a la planta del pie. A nivel de los dedos y en los espacios interdigitales asoció intensa maceración y descamación blanquecina con exudado maloliente, así como zonas de erosión superficial (Figura 1).

Pruebas complementarias

Como pruebas complementarias se solicitó una analítica sanguínea cuyos parámetros bioquímicos eran normales y el hemograma mostró leve leucocitosis de 11.100/mm³, sin desviación a la izquierda. Se le tomó dos muestras del exudado para realizar cultivo micológico y bacteriano. El micológico fue negativo, pero en el bacteriológico creció *Pseudomonas aeruginosa*, sensible a ciprofloxacino.

Diagnóstico

Los hallazgos clínicos eran compatibles con un intertrigo bacteriano causado por *P. aeruginosa*.



Figura 1. Placa eritematosa, exudación y maceración interdigital.



Figura 2. Mejoría clínica tras tratamiento.

Tratamiento

Se indicó tratamiento ciprofloxacino oral. Además, se añadió una pauta corta de prednisona en dosis descendentes para disminuir el edema y la inflamación y se indicó limpieza con povidona yodada y aplicación de fomentos con sulfato de zinc y cobre para reducir la exudación.

Evolución

Se revisó al paciente 15 días después objetivándose gran mejoría clínica, donde había desaparecido el eritema, la maceración, la exudación y descamación (Figura 2). Sin embargo, contaba aparición reciente de vesículas, algunas algo descamativas, sobre una base eritematosa en los laterales de los dedos de las manos. Estas lesiones eran compatibles con un brote agudo de eccema vesiculoso palmar por lo que se indicó tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia.

Comentario

La orientación diagnóstica sólo a través de la clínica era complicada ya que podía tratarse de una infección micótica o bacteriana. Por ello, los cultivos fueron determinantes para el diagnóstico y tratamiento. Las infecciones cutáneas por *P. aeruginosa* comprenden una variedad de cuadros clínicos como síndrome de las uñas verdes, síndrome del pie caliente, foliculitis, piodermitis y ectima gangrenoso, por lo que la clave es tenerlo en mente como posible agente causal. En inmunocompetentes se relaciona con procesos que alteran de la barrera cutánea como traumatismos, úlceras, intertrigos o eccemas. La corta evolución de nuestro caso y la escasa clínica previa hace que sea difícil determinar si existe de forma asociada una dermatosis de base. El seguimiento del paciente determinará si las lesiones nuevas de las manos son aisladas o recidivantes y si están relacionadas con las del pie en el contexto de una posible dermatitis endógena.





Dermatosis
infecciosas

14

Koh y una placa
eritematosa.
Rescatando las viejas
costumbres

Pablo Fonda-Pascual
Pablo Fernandez-González
Óscar Muñoz Moreno-Arrones
Ernesto Muñoz-Zato



14. Koh y una placa eritematosa. Rescatando las viejas costumbres

Pablo Fonda-Pascual, Pablo Fernandez-González, Oscar Muñoz Moreno-Arrones, Ernesto Muñoz-Zato

Anamnesis

Un varón de 67 años, español, acudió a nuestras consultas de Dermatología por referir unas lesiones cutáneas de 3 meses de evolución con mala evolución al tratamiento pautado previamente. Presentaba como únicos antecedentes personales un carcinoma vesical intervenido por resección transuretral (RTU), en 10 ocasiones, una cardiopatía isquémica tratada con revascularización coronaria mediante ACTP en 2010 e hiperuricemia. El paciente tomaba tratamiento antiagregante con ácido acetilsalicílico 100 mg, carvedilol 6.25 mg diarios, atorvastatina de 40 mg y alopurinol 300 mg, sin referir la toma de nuevos fármacos. El paciente estaba jubilado, era viudo y entre sus aficiones se incluía la caza menor de conejos y otras piezas pequeñas, habiéndose introducido re-

cientemente en la caza mayor de ciervos y jabalíes. Comentaba que le había aparecido una lesión en abdomen levemente pruriginosa, hacía aproximadamente 3 meses, motivo que le había hecho consultar primeramente a su médico de atención primaria, quien le pautó betametasona en crema cada 12 horas durante 2 semanas, con mejoría del prurito pero sin desaparición de la lesión.

Exploración física

A la exploración dermatológica presentaba una placa eritematosa en flanco abdominal izquierdo, de aproximadamente 12x5 cm, con aclaramiento central y refuerzo periférico, con alguna pústula aislada en márgenes. Presentaba un componente epidérmico apreciable con descamación periférica (Figura 1).



Figura 1. Placa eritematodescamativa de aproximadamente 12 x5 cm, con refuerzo periférico, en la región localizada entre hipogastrio y fosa iliaca izquierda. En su centro se puede apreciar cierta tendencia a la curación sin cicatrización.



Figura 2. Imagen de microscopía mediante preparación de las escamas epiteliales con la técnica del hidróxido de potasio (KOH) al 10%. Amplitud 40x. Se observan estructuras lineales con septación y angulación correspondientes a hifas. En el margen superior se observa una sección de un pelo terminal de la región abdominal. Estas imágenes se repiten en la preparación siendo compatible el diagnóstico con una dermatofitosis.

Exploraciones complementarias

Se decidió recoger escamas de la lesión abdominal, para estudio microscópico con hidróxido potásico (KOH). A pequeño aumento se observaban estructuras lineales arboriformes (Figura 2). A mayor detalle se podía observar tabicación. Estas estructuras presentaban angulación en algunos puntos y atravesaban estructuras en panal correspondientes con células córneas. En última instancia se decidió tomar cultivo de las escamas con moqueta.

Diagnóstico

Dados estos hallazgos clínicos y microscópicos el diagnóstico de tinea corporis fue realizado. El cultivo al mes fue positivo para *Trichophyton interdigitale*.

Tratamiento

Se instauró un tratamiento a base de sertaconazol tópico 2 veces al día durante un mes sin necesidad de añadir otros fármacos.

Evolución

Con el tratamiento antifúngico pautado, el paciente evolucionó favorablemente de su lesión abdominal, no requiriendo asociar otros fármacos.

Comentario

El diagnóstico de las dermatofitosis se basa en una correcta correlación entre la clínica y los hallazgos microbiológicos^{1,2}. En relación a esto último, sería conveniente realizar *in situ* la observación microscópica de las escamas de las lesiones. Aunque relegada por técnicas más sofisticadas, como las de fluorescencia de Calcofluor®, o Blankophor®, más sensibles^{1,3}, la técnica de la observación de las escamas previo tratamiento con hidróxido de potasio (KOH) al 10%, suele ser una técnica fiable y económica, siendo además muy reproducible^{1,3}. Se deben recoger escamas de la lesión sospechosa en número suficiente, montarlas en un portaobjetos y aplicar una gota de KOH dejando actuar la solución 10 segundos. Pasado ese tiempo se aplica



calor con una llama antes de que hierva el líquido y se visualiza al microscopio enfocando campos ricos en escamas epiteliales. Para sospechar una dermatofitosis deben visualizarse estructuras lineales tabicadas con angulaciones (hifas), que atraviesan una estructura "de fondo" en panel,

correspondiente a las células de la capa córnea de la epidermis⁴.

Todos los dermatólogos podemos beneficiarnos con una técnica asequible, con cierta fiabilidad si se interpreta bien, y sobre todo tan fácilmente reproducible como el KOH.

Bibliografía

1. Nenoff, P., Krüger, C., Schaller, J., Ginter-Hanselmayer, G., Schulte-Beerbühl, R., & Tietz, H. J. (2014). Mycology—an update part 2: dermatomycoses: clinical picture and diagnostics. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 12(9), 749-777.
2. Nenoff, P., Krüger, C., Ginter-Hanselmayer, G., & Tietz, H. J. (2014). Mycology—an update. Part 1: dermatomycoses: causative agents, epidemiology and pathogenesis. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 12(3), 188-210.
3. Weinberg, J. M., Koestenblatt, E. K., Tutrone, W. D., Tishler, H. R., & Najarian, L. (2003). Comparison of diagnostic methods in the evaluation of onychomycosis. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 49(2), 193-197.
4. Wilkison, B. D., Sperling, L. C., Spillane, A. P., & Meyerle, J. H. (2015). How to teach the potassium hydroxide preparation: a disappearing clinical art form. *Cutis*, 96(2), 109-112.



Dermatosis
infecciosas

15

La enfermedad de los gladiadores modernos



Adrián Alegre Sánchez



15. La enfermedad de los gladiadores modernos

Adrián Alegre Sánchez

Anamnesis

Varón de 33 años que acudió al Servicio de Urgencias por una lesión cutánea en cara interna de extremidad superior izquierda. Como único antecedente de interés relevante se objetivó una historia de asma desde la infancia con buen control, así como enfermedad celiaca igualmente bien controlada. El paciente trabajaba como oficinista y sus aficiones más relevantes consistían en la práctica de escalada y el rugby. Los antecedentes familiares no resultaron de interés.

La lesión motivo de consulta era relatada como ligeramente dolorosa. Refería presentar dicha lesión desde hacía aproximadamente una semana. Además, relataba que inicialmente la lesión se encontraba limitada al antebrazo referido y que posteriormente se extendió progresivamente de forma proximal hasta alcanzar la zona axilar ipsilateral.

A la anamnesis reconocía varios episodios previos similares en dicho antebrazo (sin asociar la extensión

alcanzada en esa ocasión), sin poder relacionarlos con ningún desencadenante en concreto. No reconocía toma de medicación reciente o exposición a productos de higiene o cosméticos diferentes de los habituales. En la anamnesis reglada el paciente negaba haber padecido fiebre o sensación distérmica, así como cualquier otro síntoma general.

Exploración física

A la exploración general las constantes vitales se encontraban dentro de los límites hemodinámicamente estables y la exploración por aparatos no demostró ningún dato de interés relevante.

En la exploración dermatológica se objetivó una placa eritematosa de morfología triangular, de unos 3x4cm de diámetro, en cara anterior de antebrazo izquierdo, que se continuaba con un trayecto lineal de 1cm de anchura, igualmente eritematoso, hasta la zona axilar ipsilateral (Figura 1). A la palpación, la placa referida en antebrazo se mostraba dolorosa, caliente y



Figura 1. Placa eritematosa de morfología triangular, de unos 3x4cm de diámetro, en cara anterior de antebrazo izquierdo, que se continua con un trayecto lineal de 1cm de anchura, igualmente eritematoso, hasta la zona axilar ipsilateral.



*Figura 2.
A la exploración más próxima se observan vesículas agrupadas, de contenido seroso y pequeño tamaño.*

empastada, sin presentar fluctuación alguna. A la exploración más próxima, sobre dicha placa triangular se objetivaron varias vesículas agrupadas, de contenido seroso y pequeño tamaño (Figura 2). El resto de la exploración de los tegumentos no reveló lesiones sobre palmas o plantas ni afectación de mucosas.

Exploraciones complementarias

Como pruebas complementarias se solicitó una analítica sanguínea con pruebas de hemograma y bioquímica. Los resultados no demostraron ninguna alteración relevante.

Diagnóstico

En vista de la clínica actual y los episodios previos, así como teniendo en cuenta la práctica deportiva del paciente, se llegó a un diagnóstico de celulitis infecciosa con trayecto linfangítico sobre herpes *rugbiorum* de repetición.

Tratamiento

Se pautó tratamiento antibiótico sistémico, inicialmente intravenoso con amoxicilina/clavulánico 2 g en dosis puntual, que se prosiguió domiciliarmente por vía oral en dosis de 875/125mg cada 8 horas hasta completar una semana. Igualmente se asoció tratamiento analgésico y anti-inflamatorio con dexketoprofeno 25 mg cada 8 horas en función de

los síntomas así como frío seco local. Para la infección herpética se decidió iniciar tratamiento con valaciclovir 500 mg cada 12 horas hasta completar una semana, asociando fomentos con sulfato de cobre de 2 a 3 veces al día.

Evolución

Se realizó una revisión de control a los 7 días posteriores al inicio del tratamiento. En dicha visita la exploración física objetivó el paso de las lesiones vesiculosas a fase claramente costrosa sin ningún signo de impetiginización. La placa celulítica se encontraba atenuada en cuanto al eritema y los signos flogóticos resultaban mucho menos llamativos que en su visita inicial. Se comentó con el paciente la posibilidad de iniciar tratamiento supresor profiláctico con 500mg cada 24 horas, opción que el paciente aceptó. En el momento actual tras 6 meses de tratamiento supresor el paciente no ha presentado nuevos episodios herpéticos.

Comentario

El *herpes gladiatorum* es una variante de herpes simple, de localización corporal y predominio en zonas de roce, que recibe dicho nombre por su descripción inicial y mayor prevalencia en personas que practican deportes de lucha. Aún en la actualidad se siguen observando episodios y brotes



epidémicos entre este tipo de deportista. A principios del siglo pasado se describió una variante conocida como herpes rugbiorum, para referirse a los episodios herpéticos que tenían lugar en jugadores de rugby, predominantemente en aquellos que se encontraban en las posiciones dentro de lo conocido como la melé. Este *herpes rugbiorum* se ha descrito principalmente en región facial. Algunos autores han preferido usar el término *herpes venatorum* (del latín, herpes de deportistas) para referirse a cualquier infección herpética relacionada con el deporte, por englobar éste más discipli-

nas. En cualquier caso, no debemos olvidar que la importancia de estos episodios radica en la posibilidad de contagio a otras personas que practiquen deporte con el paciente infectado, así como el mayor riesgo de infecciones herpéticas extensas por afectar esta dermatosis a piel previamente dañada. Igualmente, por este daño cutáneo, está aumentado en estos pacientes el riesgo de complicaciones tales como celulitis infecciosas. Todo esto hace que estemos ante episodios herpéticos que deben requerir una valoración exhaustiva y un tratamiento más enérgico.



Dermatosis
infecciosas

16

La versatilidad de un diagnóstico clásico

Valia Beteta Gorriti
Álvaro de Dios Velázquez
Adriana Cosano Quero
Concepción Román Curto

Servicio de Dermatología
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca



16. La versatilidad de un diagnóstico clásico

Valia Beteta Gorriti, Álvaro de Dios Velázquez, Adriana Cosano Quero, Concepción Román Curto
Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Anamnesis

Mujer de 18 años, estudiante, sin antecedentes de interés, que acudió a Urgencias por lesiones cutáneas asintomáticas en espalda, muñecas y pabellón auricular derecho de 3 semanas de evolución. Refería también lesiones en mucosa oral que relacionaba con aftas habituales. Previo al inicio del cuadro cutáneo había presentado un episodio catarral por lo cual estaba realizando tratamiento con un jarabe para la tos. No refería fiebre ni otra sintomatología acompañante. Negaba relaciones sexuales de riesgo y lesiones genitales previas. No había realizado ningún tratamiento tópico. Procedía de Inglaterra y se encontraba en España de viaje durante la última semana.

Exploración física

Placas eritemato-descamativas circunscritas de 0,5-1 cm de diámetro aisladas en región dorso-lumbar y cara anterior de muñecas (Figura 1a y b). Se acompañaba de exantema roseoliforme discreto en tronco y extremidades superiores (Figura 1c). No se apreciaba afectación palmo-plantar. Lesión impetiginizada en pabellón auricular derecho. Úlceras de tamaño pequeño en mucosa de labio superior (Figura 1d). Orofaringe congestiva, amígdalas hipertróficas, placa blanquecina en amígdala izquierda. Adenopatías cervicales e inguinales bilaterales móviles, no dolorosas a la palpación.

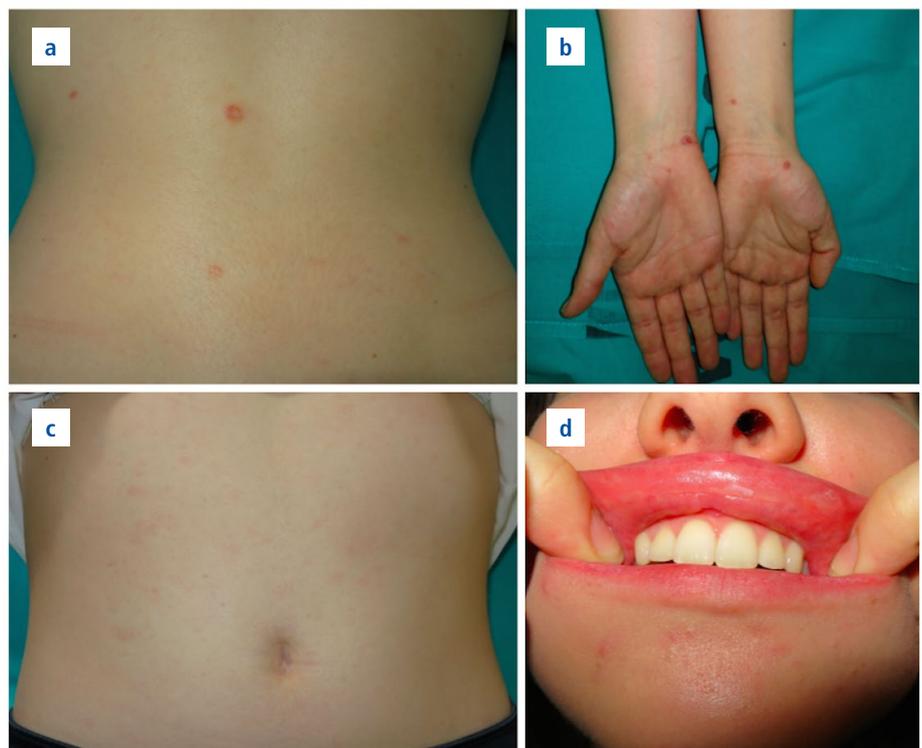


Figura 1.
a ,b) Placas eritemato-descamativas circunscritas en espalda y muñecas.
c) Exantema roseoliforme en abdomen.
d) Úlceras en mucosa de labio superior.



Exploraciones complementarias

Analítica: hemograma y bioquímica general con perfil hepático normales.

Serologías: VHB, VHC y VIH negativos. Anticuerpos reaginicos no treponémicos (RPR): positivo con dilución 1/32. EIA específico frente a *Treponema pallidum*: positivo.

Biopsia de lesión dorso-lumbar: Tinción con hematoxilina-eosina: Epidermis con hiperqueratosis y paraqueratosis, acantopapilomatosis irregular y lesión de la interfase con algún cuerpo apoptótico. En dermis superficial y media infiltrado inflamatorio intersticial y perivascular linfoplasmocitario con algunos eosinófilos, además de tumefacción endotelial y escasa extravasación hemática (Figura 2a y b). El estudio inmunohistoquímico demostró la presencia en dermis de espiroquetas positivas para el anticuerpo de *treponema pallidum* (Figura 2c y d).

Diagnóstico

Sífilis secundaria.

Tratamiento

Se administró Penicilina G benzatínica 2.400000 UI intramusculares.

Evolución

Una semana tras la administración del tratamiento la paciente ya no presentaba el exantema roseoliforme, aunque persistían las lesiones eritemato-hiperqueratósicas. La semana siguiente tenía previsto su regreso a Inglaterra, por lo que se le indicó control serológico a través de su médico.

Comentario

La sífilis es una infección de transmisión sexual causada por la bacteria espiroqueta *Treponema pallidum*. La sífilis secundaria (SS) aparece semanas a meses después del chancro primario si no se ha realizado tratamiento, siendo su manifestación más característica un exantema que afecta palmas y plantas. Sin embargo, durante esta fase se pueden presentar diversas manifestaciones cutáneas, mucosas y sistémicas por lo cual la sífilis es

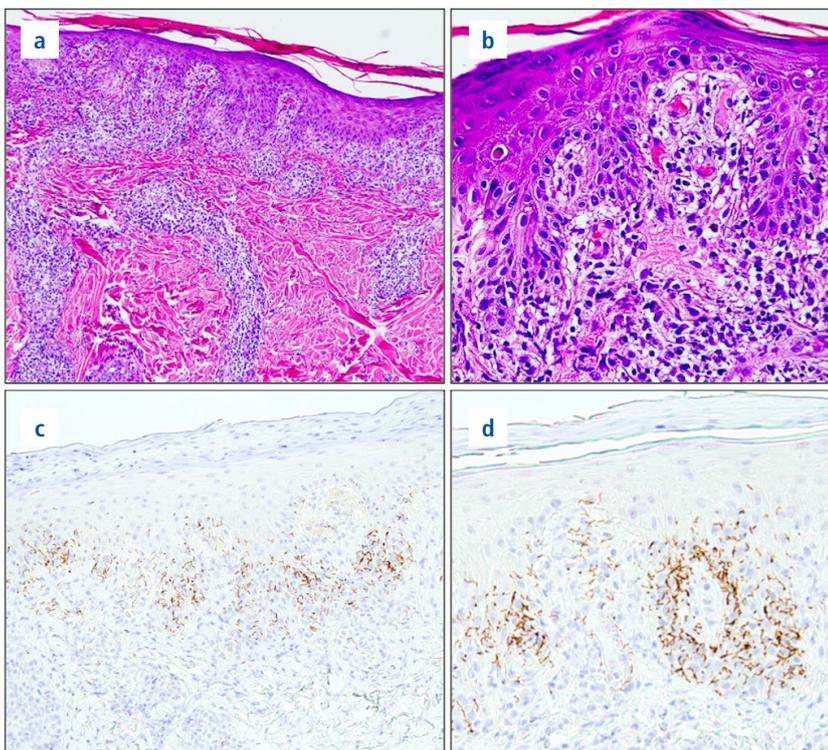


Figura 2.

Tinción con hematoxilina-eosina:

a) Epidermis con hiperqueratosis paraqueratósica, acantosis irregular y alargamiento de crestas interpapilares. Infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario en banda en dermis papilar e intersticial y perivascular en dermis superficial y media.

b) A mayor aumento lesión de la interfase con un cuerpo apoptótico, tumefacción endotelial y escasa extravasación hemática. Estudio inmunohistoquímico:

c, d) Presencia de espiroquetas positivas para el anticuerpo de *treponema pallidum* más abundantes en límite epidermo-dérmico (zona de la interfase).



clásicamente conocida como “la gran imitadora”. Estos síntomas asimismo pueden presentar resolución espontánea en ausencia de tratamiento y curso recidivante¹⁻². En el diagnóstico de la SS la sospecha clínica es fundamental, siendo las serologías confirmatorias³. La histopatología de la sífilis también presenta un amplio espectro abarcando desde cuadros granulomatosos a dermatitis de la interfase, siendo frecuente la combinación de acantosis irregular con alargamiento de crestas interpapila-

res, infiltrado inflamatorio intersticial y tumefacción endotelial; y confirmándose con el hallazgo de espiroquetas mediante inmunohistoquímica⁴. Lo observado en este caso confirma que ante cualquier exantema roseoliforme y/o lesiones cutáneas inespecíficas, aún sin afectación palmo-plantar, en paciente joven siempre se debe investigar la posibilidad de sífilis. Es muy importante realizar un diagnóstico precoz y tratamiento con Penicilina G benzatínica para evitar la progresión⁵.

Bibliografía

1. Griffiths C, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D. Syphilis and Congenital syphilis. Rook's Textbook of Dermatology. Ninth edition. Published 2016 by John Wiley & Sons, Ltd. Chapter 29, 823-847.
2. Hick, CB. Pathophysiology, transmission, and natural history of syphilis. In: UpToDate, Hynes NA (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2016. Literature review current through: Dec 2015.
3. Eickhoff CA, Decker CF. Syphilis. Dis Mon. 2016 Apr 15. [Epub ahead of print] Review.
4. Flamm A, Parikh K, Xie Q, Kwon EJ, Elston DM. Histologic features of secondary syphilis: A multicenter retrospective review. J Am Acad Dermatol. 2015 Dec;73(6):1025-30.
5. Ghanem K. Management of adult syphilis: key questions to inform the 2015 Centers for Disease Control and Prevention Sexually Transmitted Diseases Treatment Guidelines. Clin Infect Dis. 2015;61(suppl 8):s818-s836.



Dermatosis
infecciosas

17

Lesión dolorosa en dedo de la mano de un lactante



Iris Vicente Sánchez
O. Guergué Díaz de Cerio
S. Esteban Terradillos
María del Rosario González Hermosa

17. Lesión dolorosa en dedo de la mano de un lactante

Iris Vicente Sánchez, O. Guergué Díaz de Cerio, S. Esteban Terradillos, María del Rosario González Hermosa

Anamnesis

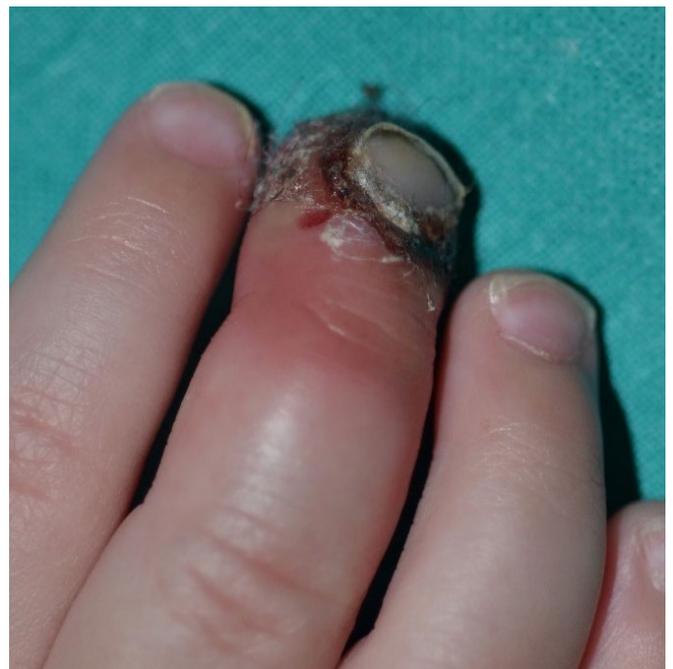
Lactante de 10 meses de vida remitido por lesión purulenta en un dedo de la mano derecha de 10 días de evolución. Como antecedentes personales: recién nacido a término, cesárea por distocia de dilatación, asma en tratamiento con inhaladores de fluticasona/12 h. Sin infecciones de repetición. La lesión se había iniciado como eritema a nivel de reborde ungueal de tercer dedo de la mano derecha con progresión proximal a pulpejo y falanges distal y media en forma de enrojecimiento y tumefacción. Asociaba en zona ungueal una lesión de tipo ampolla que terminó drenando líquido purulento de forma espontánea. Los padres no referían puerta de entrada, salvo hábito de chuparse los dedos terceros de ambas manos. Simultáneamente a este proceso, observaron coloración blanquecina en la boca. Previamente ha-

bía sido visto por pediatra ambulatorio, con sospecha de panadizo herpético por lo que realizó tratamiento con mupirocina tópica y aciclovir oral durante 5 días.

Exploración física

En tercer dedo de mano derecha: en falange distal zona de ulceración con costra hemorrágico-necrótica de predominio en pulpejo, lecho ungueal y zona periungueal, que condicionaba despegamiento ungueal. La piel adyacente de falange distal, zona de articulación interfalángica distal y parte de falange media adyacente se mostraba eritemato-edematosa con límite proximal mal definido. La articulación interfalángica distal tenía movilidad conservada, no dolorosa. (Figuras 1 y 2).

En cavidad oral: placas de coloración blanquecina adheridas a mucosa yugal, gingival y paladar blando.



Figuras 1 y 2. zona de ulceración con costra hemorrágico-necrótica de predominio en pulpejo, lecho ungueal y zona periungueal.



Exploraciones complementarias

- Cultivo bacteriano de lesión costrosa: positivo para *Staphylococcus aureus* resistente a penicilina y mupirocina. Sensible a cloxacilina, gentamicina, clindamicina y cotrimoxazol.
- Hemocultivos: negativos.
- Lavado nasofaríngeo: negativo para *Staphylococcus aureus*.
- Frotis orofaríngeo: positivo para *Candida albicans*.
- Analítica: leucocitosis de 16.700 (N 9. 500), trombocitosis de 784.000, resto normal.
- Gammagrafía ósea: sin signos de osteomielitis, ni otros hallazgos patológicos.
- Dado el curso tórpido de la infección cutánea, se realizó estudio de inmunidad: poblaciones linfocitarias con recuento de linfocitos T CD4 por debajo del percentil 5 para su edad (22%) que se normalizó hasta alcanzar CD4 en percentil 25. Serología VIH negativa. Inmunoglobulinas, estudio funcional de granulocitos (burst test) y resto de estudio normal.

Diagnóstico

Dactilitis ampollosa distal por *Staphylococcus aureus*

Tratamiento

Se decidió ingreso para tratamiento antibiótico empírico endovenoso con gentamicina (8 días) y clindamicina (4 primeros días, se suspende tras conocer antibiograma), junto a tratamiento antifúngico con fluconazol oral. En domicilio realiza tratamiento antimicrobiano con septrin y fluconazol hasta completar 10 días. Durante el seguimiento posterior por parte de Pediatría, no se objetivan defectos inmunitarios clínica ni analíticamente.

Bibliografía

1. Redondo-Mateo J, Hernando-Real S, Pérez-Santos, S. *Staphylococcus aureus* resistente a metilina en las consultas externas de Dermatología. *Piel*. 2014; 29 (10): 613-619.
2. Torre Alonso, JC. Dactilitis: evaluación, implicaciones pronósticas y abordaje terapéutico. *Reumatol Clin*. 2007; 3 Supl 2: S 7-9. Artículo 205.853.
3. Scheinfeld NS. Is blistering distal dactylitis a variant of bullous impetigo? *Clinical and Experimental Dermatology*. 2007; 32: 314-316.

Evolución

Permaneció ingresado durante 8 días, afebril con buen estado general. Durante el ingreso las lesiones evolucionaron favorablemente, de modo que al alta sólo persistía ligero eritema de primera falange, sin otros signos inflamatorios. En el transcurso de las lesiones, se produjo desprendimiento de la uña involuagrada y las lesiones orales se resolvieron.

Comentario¹⁻³

La dactilitis ampollosa distal es una infección infrecuente propia de pacientes en edad pediátrica (2-16 años). Se trata de una infección ampollosa superficial que afecta a la almohadilla grasa palmar de los dedos (pulpejo). El agente causante son bacterias gram positivas: típicamente el *Estreptococo* beta-hemolítico del grupo A, y menos frecuentemente el *Estafilococo Aureus*. Las lesiones consisten en una o múltiples ampollas rellenas de material acuoso purulento, sobre una piel eritematosa. El diagnóstico es clínico, con posibilidad de confirmación microbiológica mediante cultivo. El tratamiento se basa en antibiótico sistémico frente a estreptococo del grupo A (con posibilidad de cubrir también el *Estafilococo Aureus*), si bien se puede aplicar también tratamiento tópico con mupirocina o ácido fusídico. Puede haber resistencia a antibióticos en infecciones bacterianas por *Estafilococo aureus* (también paroniquias de causa vírica o fúngica).

Nuestro paciente presentaba además muguet; esta infección fúngica orofaríngea es una afección muy frecuente dentro de los efectos adversos asociados al inhalador propionato de fluticasona.





Dermatosis
infecciosas

18

Lesión en miembro superior derecho tras pinchazo accidental con un rosal

Pablo García Montero
José Francisco Millán Cayetano
Cristina García Harana
Juan Manuel Segura Palacios

Departamento de Dermatología
Hospital Costa del Sol (Marbella, Málaga)

18. Lesión en miembro superior derecho tras pinchazo accidental con un rosal

Pablo García Montero, José Francisco Millán Cayetano, Cristina García Harana, Juan Manuel Segura Palacios
Departamento de Dermatología. Hospital Costa del Sol (Marbella, Málaga)

Anamnesis

Varón de 79 años con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2 y glaucoma crónico. Acudió derivado de forma urgente al Servicio de Dermatología por presentar intenso dolor e inflamación en el miembro superior derecho de una semana de evolución. El cuadro se había iniciado 24 horas después de sufrir un pinchazo accidental con un rosal mientras realizaba tareas de jardinería. No refería fiebre ni otra sintomatología sistémica asociada.

Exploración física

Se realizó una exploración completa del paciente en la cual se advirtió un aumento de volumen en antebrazo derecho respecto a contralateral. Además asociaba en dicha localización un intenso edema fluctuante, hiperestesia y presencia de nódulos subcutáneos siguiendo el trayecto linfático del miembro, sin palpase adenopatías axilares. En el dorso de la mano derecha presentaba dos úl-

ceras con costras hemáticas y exudado purulento (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Ante estos hallazgos se solicitó analítica completa (hemograma, bioquímica, coagulación y serologías) que puso de manifiesto una mínima leucocitosis (11.690 leucocitos, 9.580 neutrófilos absolutos, 1.430 linfocitos absolutos), un aumento de PCR (60,6 mg/L) y negatividad para VIH, VHC y VHB. Se solicitó una ecografía doppler del miembro afecto que descartó la existencia de una trombosis venosa profunda. Se realizó estudio histológico del dorso de la mano afecta apreciándose un intenso infiltrado inflamatorio agudo abscesificante, sin detectarse gérmenes específicos con técnicas de PAS y Fite-Faraco. Además, se tomaron muestras de exudado profundo para cultivo.

Diagnóstico

Nocardiosis linfocutánea o esporotricoides.



Figura 1. Úlceras en el dorso de la mano, nódulos subcutáneos eritematosos siguiendo el trayecto linfático, junto a importante colección purulenta en el miembro superior derecho.



Tratamiento

Se llevó a cabo el desbridamiento de las lesiones ulceradas localizadas en el dorso de la mano afecta. Posteriormente se realizó drenaje del material purulento contenido en el espesor del antebrazo que redujo de forma notable la sintomatología descrita por el paciente. De forma empírica se inició tratamiento antibiótico intravenoso con trimetoprim-sulfametoxazol 800/160 mg cada 12 horas y se realizaron curas locales periódicas.

Evolución

Tras quince días de tratamiento intravenoso se obtuvo el resultado del cultivo siendo éste positivo para *Nocardia brasiliensis*. A lo largo de este tiempo el paciente fue mejorando progresivamente de las lesiones, con desaparición del componente inflamatorio y purulento. Se decidió entonces iniciar tratamiento ambulatorio vía oral manteniendo la misma pauta antibiótica. Un mes más tarde las lesiones se habían resuelto en su totalidad mostrando la extremidad un aspecto completamente normal (Figura 2). Finalmente el paciente completó 3 meses de tratamiento sin efectos secundarios asociados ni secuelas de movilidad ni sensitivas tras el proceso infeccioso.

Comentario

El género *Nocardia* está compuesto por bacterias Gram-positivas aerobias estrictas, distribuidas como saprófitas en agua, suelo, polvo, arena y vegetación. La *Nocardia asteroides* es la especie que con mayor frecuencia ocasiona enfermedad en el ser humano, siendo raros los casos de *Nocardia brasiliensis* en nuestro país. La afectación cutánea primaria es infrecuente y suele estar precedida por un episodio traumático que supone una puerta de entrada al patógeno. La afectación linfocutánea o esporotricoides se presenta habitualmente como un absceso o úlcera en la zona de inoculación que aparece a los pocos días o semanas del evento primario. Tras ello es característico el desarrollo de una linfangitis proximal, con linfadenopatía regional profunda y sin síndrome constitucional. El diagnóstico se confirma mediante cultivo siendo sus principales diagnósticos diferenciales las infecciones por *Staphylococcus aureus*, micobacterias atípicas, *Leishmania* y hongos del complejo *Sporothrix schenckii*. El trimetoprim-sulfametoxazol se considera el tratamiento de elección siendo necesarios entre 2 a 4 meses de tratamiento, asociando en la mayoría de las ocasiones drenaje y desbridamiento lesional.



Figura 2. Respuesta satisfactoria tras un mes de tratamiento con trimetoprim-sulfametoxazol y curas locales periódicas.

Bibliografía

1. Guzzi Maqueda M., Malieni D.F., Torre A.C., Galimberti R. Nocardiosis cutánea y sus formas clínicas, Dermatol. Argent., 2010, 16:195-198.
2. Comellas J, Morales M, Granell F. Nodular lymphangitis caused by *Nocardia asteroides*. Enferm Infecc Microbiol Clin. 2000 Oct;18:385-8.





Dermatosis
infecciosas

19

Lesiones anulares genitales en piel negra

Jennifer Piqueras García
Anaid Calle Andrino
Antonio Javier Sahuquillo Torralba
Blanca de Unamuno Bustos

Servicio de Dermatología del Hospital La Fe (Valencia)

19. Lesiones anulares genitales en piel negra

Jennifer Piqueras García, Anaid Calle Andrino, Antonio Javier Sahuquillo Torralba, Blanca de Unamuno Bustos

Servicio de Dermatología del Hospital La Fe (Valencia)

Anamnesis

Se remite desde Urgencias a Consultas de Dermatología a un varón de 30 años de raza negra sin antecedentes médicos de interés que consulta por lesiones en región genital de una semana de evolución, no dolorosas y ocasionalmente pruriginosas. No ha presentado fiebre ni exudado uretral. Ha mantenido relaciones sexuales de riesgo y ha tomado yumbina (fármaco de su país que se utiliza para el tratamiento de la disfunción eréctil) un día antes de la aparición de las lesiones.

Exploración física

Se observan múltiples lesiones eritemato-edematosas de morfología anular distribuidas por pene y escroto. No se observa exudado uretral. Se palpan adenopatías inguinales bilaterales no dolorosas. No asocia otras lesiones cutáneas ni mucosas (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Ante esta clínica se realizó un diagnóstico de sospecha de sífilis secundaria incluyendo en el diagnóstico diferencial la sarcoidosis y los granulomas anulares, por lo que se decidió la realización de biopsia punch de las lesiones y se solicitaron serologías con los siguientes resultados:

- Serologías: Ac Treponema Pallidum (TPHA) e IgG Treponema Pallidum (EIA) positivos y Ac Treponema Pallidum (RPR) 1/64. VHC, VHB y VIH negativos.
- Biopsia punch de piel periescrotal: se observa discreta hiperplasia epitelial. En la dermis hay infiltrados perivasculares superficiales y profundos constituidos por linfocitos, histiocitos y alguna célula plásmatica. El infiltrado no se extiende a tejido celular subcutáneo. Estos cambios histológicos aunque inespecíficos pueden ser compatibles con



Figura 1.
Lesiones anulares genitales.



sífilis. No se observan áreas de necrobiosis del colágeno que sugieran un granuloma anular ni presencia de granulomas que sugieran sarcoidosis. Whartin-Starry negativo (tinción argéntica que se utiliza para la detección de espiroquetas) (Figura 2).

Diagnóstico

Ante el resultado de las pruebas complementarias y la concordancia clínica se realiza el diagnóstico de sífilis secundaria.

Tratamiento

Tras la confirmación diagnóstica se administraron 3 dosis de Penicilina G benzatina intramuscular de 2,4 U.

Evolución

Tras la administración del tratamiento las lesiones cutáneas, presentaron buena evolución, así como las adenopatías inguinales bilaterales. Se cita al paciente en 3 meses para seriar serologías.

Comentario

Las lesiones cutáneas de sífilis secundaria se presentan con gran variedad de patrones clínicos que pueden simular otras enfermedades, lo que supone un retraso diagnóstico y terapéutico que aumenta la transmisión. En este paciente se suma también la dificultad añadida que supone el diagnóstico en piel negra. La sífilis en el momento actual es una enfer-

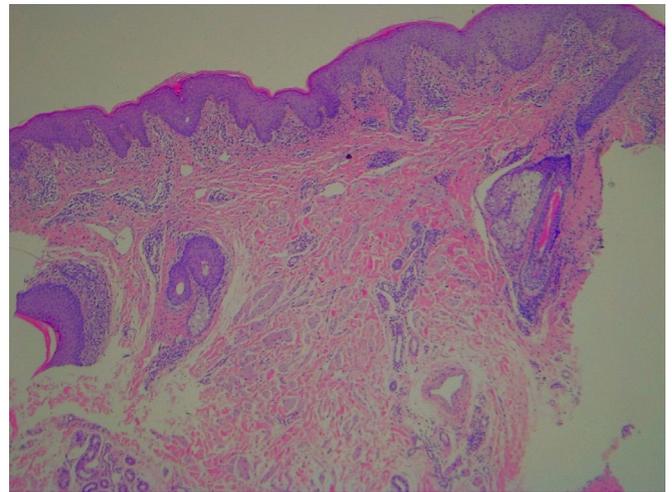


Figura 2. Biopsia compatible con sífilis.

medad reemergente por lo que es muy importante el reconocimiento de los diferentes patrones.

En este caso, se manifestó como patrón anular, siendo esta una forma de presentación atípica, característica de la raza negra que se presenta como lesiones con bordes circinados o arciformes elevados que aparecen con mayor frecuencia en comisura labial, cuero cabelludo, plantas y palmas, pliegues, pene y escroto.

Ante esta forma de presentación, se realizó diagnóstico diferencial con granulomas anulares y sarcoidosis, que fueron descartados por el estudio histológico y la serología. Otros posibles diagnósticos diferenciales de esta forma de presentación serían liquen plano, infección por micobacterias atípicas, eritema multiforme y escabiosis.





Dermatosis
infecciosas

20

Lesiones papulonodulares supurativas sobre colgajo



Tamara Kueder Pajares
Aitana Robledo Sánchez
Esperanza Manrique Silva
Carmen Delgado Mucientes

Hospital Clínico Universitario de Valladolid

20. Lesiones papulonodulares supurativas sobre colgajo

Tamara Kueder Pajares, Aitana Robledo Sánchez, Esperanza Manrique Silva, Carmen Delgado Mucientes
Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Anamnesis

Mujer de 65 años con antecedente personal de hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina. Refiere infiltraciones de "corticoides" hace 22 años en codo derecho por codo doloroso. Intervenido 1998-2009 en 4 ocasiones del codo derecho por bursitis oleocraniana y osteomielitis crónica. Hace años tratada con tuberculostáticos por sospecha de tuberculosis cutánea en codo derecho (Cultivo y PCR micobacterium tuberculosis y micobacterias

atípicas negativo). En 2012 desbridamiento quirúrgico de la zona y reconstrucción mediante colgajo miocutáneo.

Acude a consulta por 3 lesiones papulosas de 6 semanas de evolución sobre colgajo en codo derecho realizado 15 meses antes. La paciente refiere dolor crónico en codo. No refería otra sintomatología (Figura 1).

Exploración física

En la exploración física se observan 3 placas eritematosas, discretamente infiltradas, con lesiones centrales costrosas, sobre colgajo de codo derecho. Una de las lesiones presentaba exudado purulento. Exploración general dentro de la normalidad. No adenopatías palpables.

Exploraciones complementarias

- Biopsia cutánea: gran infiltrado inflamatorio en dermis y en tejido celular subcutáneo, células multinucleadas tipo Langhans; histiocitos agrupados formando granulomas, con necrosis central. Ziehl neelsen: negativo. PAS: negativo (Figura 2a y b).
- Cultivo de tejido y exudado: *Stafilococo epidermidis*, *Stafilococo Aureus*.
- Mantoux, Quantiferon y baciloscopia: negativo.
- Análítica de sangre, enzima convertidora de angiotensina: normal
- PCR micobacterium tuberculosis y micobacterias atípicas: negativo
- Serologías (hepatitis, VIH, lúes y leishmania): negativas
- TAC de tórax: dentro de la normalidad.



Figura 1. Imagen de las lesiones.

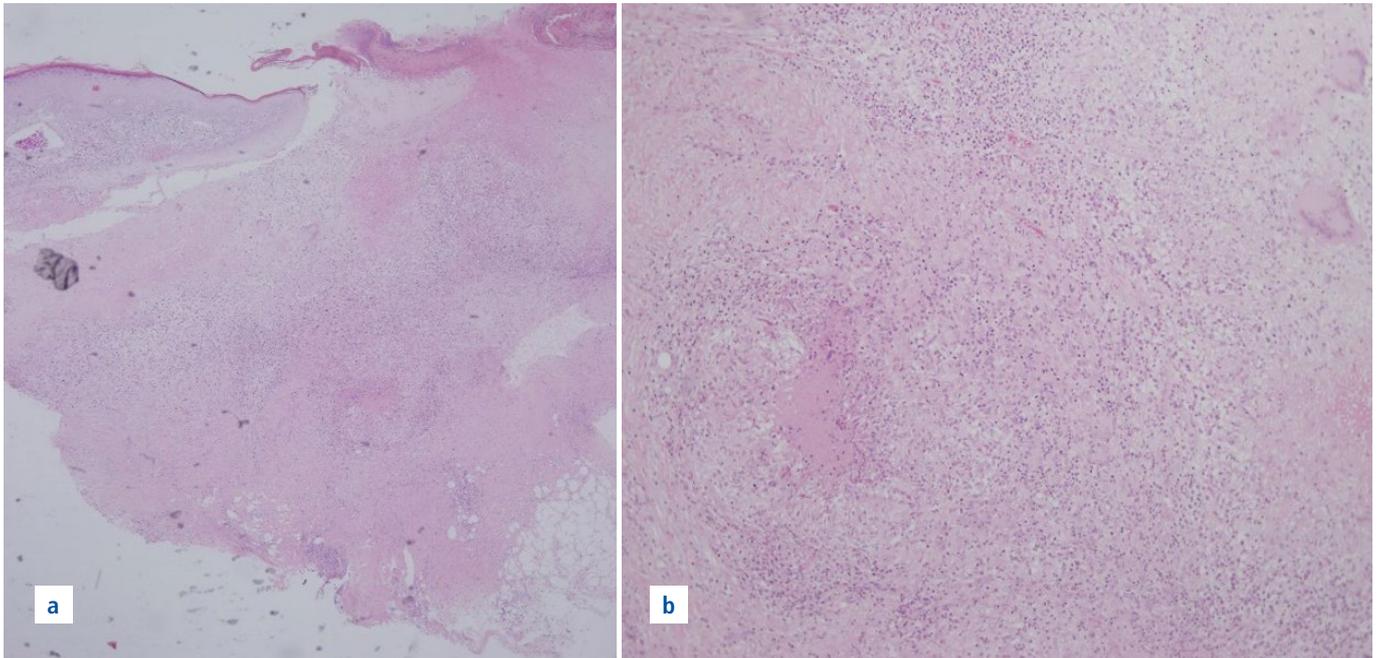


Figura 2. a, b) Detalle de la histología.

- Radiografía de codo derecho: lesión lítica con destrucción de la cortical y gran parte del olecranon.
- Gammagrafía de codo: Acúmulo de radiotrazador en porción distal del húmero y proximal del cúbito, así como en partes blandas periarticulares compatible con osteomielitis.
- Resonancia de codo: Aumento de señal en el tendón del tríceps, con colección asociada, cambios óseos en olecranon, ya que esta erosionado, compatible con osteomielitis.
- Punción ecodirigida de colección de partes blandas. Muestra para microbiología y citología: se aísla *Serratia pasteurii*, negatividad para células malignas.

Diagnóstico

Botriomicosis, afectación osea subyacente.

Tratamiento

Hasta el momento del diagnóstico se ha tratado con doxiciclina, ciprofloxacino, claritromicina, propionato de clobetasol en crema, ácido fusídico en crema, sin mejoría. De hecho, la paciente ha seguido empeorando.

Tras valoración conjunta con la unidad de enfermedades infecciosas y traumatología se decide inter-

vención quirúrgica para desbridamiento quirúrgico y posterior antibioticoterapia.

Evolución

Se realiza el diagnóstico diferencial con los granulomas tuberculoideos (tuberculosis, lepra, sífilis, leishmaniasis, sarcoidosis) y los granulomas supurativos (micobacterias atípicas, micosis profundas, micetomas, esporotricosis).

Con las pruebas complementarias descartamos las posibilidades diagnósticas, incluyendo micetoma. El micetoma es una infección granulomatosa del tejido dérmico e hipodérmico que puede extenderse a músculo y hueso subyacente. Puede ser un proceso agudo o crónico. Existen dos tipos, el acnitomicetoma (*nocardia braziliensis*, organismos filamentosos aeróbicos y anaeróbicos) y el micetoma eumicótico (verdaderos hongos). El diagnóstico diferencial histológico se realiza con la botriomicosis que sí que está causado por verdaderas bacterias (*S. aureus*, *Pseudomonas*).

Discusión

La botriomicosis es una infección bacteriana crónica, granulomatosa, purulenta. Es una entidad muy poco



frecuente. Suele desencadenarse en un lugar donde previamente se ha producido un traumatismo, sutura¹ o infiltraciones, en ocasiones varios años antes de la aparición de las lesiones. Generalmente suelen implicarse las zonas expuestas, especialmente las extremidades.

Las bacterias más frecuentemente implicadas son el *S. Aureus*, *Pseudomona*, *Proteus*, *Moraxella*, *Serratia*, *Corynebacteria spp*. En nuestro caso las causantes son el *S. Aureus* y *Serratia*.

Clínicamente se manifiesta como nódulos cutáneos y subcutáneos, úlceras o placas verrucosas, que presentan senos y fístulas con drenaje de material purulento en forma de gránulos blanco-amarillentos² (acúmulo de bacterias) que recuerdan a los de la actinomicosis. Pueden presentar prurito, los síntomas sistémicos son infrecuentes. Puede implicar al músculo o hueso subyacente como el caso que se presenta.

La histología muestra una epidermis hiperplásica con un infiltrado inflamatorio crónico en dermis

alta y los granos característicos, aunque estos pueden observarse en otras formas clínicas de micetoma.

Los granos característicos están formados microscópicamente por bacterias basófilas incluidas dentro de una matriz eosinófila (inmunoglobulinas), esto constituye el llamado fenómeno de Splendore-Hoeppli. No en todos los casos se observa este fenómeno¹, como es el caso de nuestra paciente.

El tratamiento se realiza con antibiótico según antibiograma, responden mejor las lesiones de poco tiempo de evolución, en ocasiones es necesario desbridamiento quirúrgico.

La botriomicosis es una enfermedad muy poco frecuente e infradiagnosticada, que a veces, presenta un diagnóstico difícil dado que los cultivos e histología a veces no son específicas. Debemos pensar en ella en nuestra práctica clínica diaria en pacientes con patología granulomatosa infecciosa de larga evolución^{1,3}.

Bibliografía

1. Ramírez-Santos, A.; Aguilar-Bernier, M.; Sánchez-Aguilar, D.; Marino Harrison, M.; Toribio, J. Botriomicosis cutánea. Med Cutan Iber Lat Am 2008;36(1):23-26.
2. Mehregan DA, Su WPD, Anhalt P. Cutaneous botryomycosis. J Am Acad Dermatol 1991;24:393-6.
3. Bonifaz A, Carrasco E. Botryomycosis. Int J Dermatol 1996;35:381-6.



Dermatosis
infecciosas

21

Lesiones serpiginosas de reciente aparición



Sofía de la Corte Sánchez
Carmen Alcántara Reifs
Juan Luis Sanz Cabanillas
Antonio Vélez García-Nieto



21. Lesiones serpiginosas de reciente aparición

Sofía de la Corte Sánchez, Carmen Alcántara Reifs, Juan Luis Sanz Cabanillas, Antonio Vélez García-Nieto

Anamnesis

Caso 1. Mujer de 27 años, sin antecedentes personales de interés, que consultó por presentar desde hacía una semana lesiones serpiginosas eritematosas en pie derecho que habían ido progresando en uno de sus extremos. Como único dato de interés refería andar descalza en un piso de alquiler al que se había mudado recientemente, negando viajes al extranjero.

Caso 2. Varón de 37 años, natural del Paraguay, sin antecedentes personales de interés, que consultó por presentar, desde hacía un mes tras volver de su país de origen, una lesión serpiginosa en falange proximal del segundo dedo de mano izquierda, que avanzaba por el extremo proximal con prurito asociado. Como dato de interés refería haber sufrido un traumatismo previamente en el dedo afectado y posteriormente había manipulado tierra.

Exploración física

A la exploración se apreciaban lesiones serpiginosas en planta de pie derecho (Caso 1) y falange proximal del segundo dedo de mano izquierda (Caso 2) con avance de la lesión por uno de sus extremos (Figura 1a y b).

Exploraciones complementarias

Dado el diagnóstico de sospecha, y la escasa rentabilidad de la biopsia cutánea en estos casos, no fue necesaria la realización de exploraciones complementarias. Basándonos fundamentalmente en el aspecto clínico de la lesión y en la anamnesis, comenzamos tratamiento empírico.

Diagnóstico

Larva *migrans*.

Tratamiento

Caso 1. Inicialmente se instauró tratamiento con albendazol oral 400 mg/día durante 3 días. Ante la ausencia de mejoría se pautó ivermectina 200 mg/kg de peso (12 mg) en dosis única.

Caso 2. Se instauró tratamiento con albendazol 400 mg/día durante 3 días.

Evolución

Ambos casos evolucionaron favorablemente con el tratamiento instaurado, con desaparición completa de las lesiones (Figura 2).

Comentario¹

El término larva *migrans* hace referencia a la infestación de la piel por larvas de helmintos. Se caracteriza por comenzar como una pápula eritematosa pruriginosa en el lugar de inoculación, evolucionando hacia lesiones serpiginosas que avanzan por uno de sus extremos. Las zonas del cuerpo más afectadas son la que se ponen en contacto con el suelo (pies, nalgas). Es un proceso endémico en áreas tropicales y subtropicales, pero su incidencia ha aumentado en los últimos años en nuestro medio debido al incremento de los viajes a estas zonas. El diagnóstico es clínico y se basa en el aspecto típico de las lesiones y en el antecedente de viajes a áreas endémicas (aunque en el caso 1 este antecedente no estaba presente), siendo poco rentable la realización de biopsia cutánea u otras pruebas complementarias. En cuanto al tratamiento, tanto el albendazol como la ivermectina presentan una eficacia similar con escasos efectos secundarios, siendo ambos considerados el tratamiento de elección.



Figura 1. Lesiones serpiginosas en planta de pie derecho (Caso 1) y falange proximal del segundo dedo de mano izquierda (Caso 2) con avance de la lesión por uno de sus extremos.



Figura 2. Se observa la desaparición completa de las lesiones con el tratamiento pautado).

Bibliografía

1. Sàbat Santandreu et al. Larva migrans. Presentación de 8 casos. Actas Dermosifiliogr 2002; 93: 443-7.





Dermatosis
infecciosas

22

Lesiones serpiginosas en miembros inferiores en una niña de 22 meses

Cristina Guirado Koch
Aroa García Duarte
Alba Gómez Zubiaur
Isabel Polo Rodríguez

Hospital Universitario Príncipe de Asturias
(Alcalá de Henares, Madrid)

22. Lesiones serpiginosas en miembros inferiores en una niña de 22 meses

Cristina Guirado Koch, Aroa García Duarte, Alba Gómez Zubiaur, Isabel Polo Rodríguez

Hospital Universitario Príncipe de Asturias (Alcalá de Henares, Madrid)

Anamnesis

Niña de 22 meses que acude a nuestro Servicio de Urgencias por lesiones pruriginosas en ambos miembros inferiores de aproximadamente una semana de evolución acompañadas de fiebre intermitente desde hacía 3 semanas. El cuadro apareció tras un viaje a Guinea Ecuatorial, país de origen de sus padres, donde había permanecido dos meses en una zona rural. Había pasado largos ratos jugando en el suelo donde convivían animales domésticos (perros). Compartía habitación con su madre y la ducha diaria era con agua de un pozo.

Exploración física

A la exploración presentaba un soplo sistólico y a nivel cutáneo, la paciente, de fototipo V, mostraba múltiples pápulas y nódulos cutáneos de 5 a 15 mm (Figura 1), la mayoría de ellas excoriadas con costras suprayacentes y lesiones serpiginosas (Figura 2) en ambas piernas con predominio en la cara antero-lateral izquierda. Algunas lesiones, más evolucionadas, habían dejado hipopigmentación. No presentaba malestar general, síntomas gastrointestinales ni otra sintomatología sistémica. No había otros familiares con lesiones cutáneas.

Exploraciones complementarias

Durante su estancia en Urgencias se realizó una analítica básica destacando una mínima eosinofilia de 570/ μL , microcitosis con VCM de 66.2 fl y trombocitosis de 588.000/ μL . Las serologías frente a antígenos palúdicos y la gota gruesa fueron negativas. Además se realizaron serologías de virus hepatotropos, VIH, toxoplasma, lúes, CMV, leishmania e hidatidosis que resultaron negativas.



Figura 1. Múltiples pápulas y nódulos cutáneos y lesiones de trayecto serpiginoso, con máculas hipopigmentadas.



Figura 2. Detalle de lesión serpiginosa característica de infecciones por larvas cutáneas.



Diagnóstico

Se realizó el diagnóstico clínico de infestación cutánea por larva *migrans* por la anamnesis y el cuadro clínico de la paciente.

Tratamiento

Entre las diferentes opciones terapéuticas decidimos tratar a nuestra paciente con ivermectina oral a dosis de 200 µg/kg (2,6 mg en dosis única, vía oral). Se trata de una opción terapéutica segura en la que el rango terapéutico dista bastante del rango tóxico, y la posología en una única dosis o repartida en dos dosis es cómoda. La dosis recomendada para el tratamiento de infecciones helmínticas varía de 150-200 µg/kg. En este caso el uso de ivermectina está fuera de ficha técnica, por lo que se solicitó al Servicio de farmacia por uso compasivo. Cada vez hay más publicaciones de casos que recogen sus ventajas y seguridad, incluso en niños. Su uso está aprobado para Strongiloidosis y oncocercosis por la FDA (comprimidos de 3 mg) y la OMS tiene aprobado su uso para la oncocercosis (comprimidos de 6 mg). La EMA no tiene su uso aprobado para humanos, sólo para animales.

Evolución

La paciente evolucionó de forma favorable con una dosis única de ivermectina, con resolución progresiva

de las lesiones, persistiendo una hipopigmentación postinflamatoria en alguna de las zonas afectas.

Comentario¹⁻⁷

La infestación cutánea por larva *migrans* se desarrolla en la piel humana tras el contacto con larvas de ciertos *Ancylostomidae*. El más común es el *Ancylostoma brasiliense*, aunque hay otras especies de *Ancylostomas*, *Uncinariasy Bunostomum* que pueden causar lesiones cutáneas similares. Predominan en zonas tropicales/subtropicales, donde los huevos son excretados con las heces de animales, generalmente animales domésticos (perros y gatos). Las larvas permanecen en el suelo hasta entrar en contacto con la piel. En humanos EL ciclo no se completa debido a que no atraviesa la membrana basal, por lo que se trata de una zoonosis autolimitada, cuya evolución suele ser benigna, generalmente de 1 a 3 meses. Las lesiones cutáneas son muy pruriginosas con posibilidad de sobreinfección. El diagnóstico es clínico ya que la biopsia no suele ser rentable debido a la baja probabilidad de encontrar al parásito en ella. La infestación cutánea por larva *migrans* cutánea en edad pediátrica supone un reto terapéutico por la baja frecuencia de estas infecciones en nuestro país y por los posibles efectos adversos de los fármacos antihelmínticos. La ivermectina es una buena opción terapéutica en edad pediátrica al tratarse de un fármaco seguro, de posología cómoda y escasos efectos secundarios.

Bibliografía

1. Del Mar Sáez-De-Ocariz M1, McKinster CD, Orozco-Covarrubias L, Tamayo-Sánchez L, Ruiz-Maldonado R. Treatment of 18 children with scabies or cutaneous larva migrans using ivermectin. Clin Exp Dermatol. 2002 Jun;27(4):264-7.
2. Sàbat Santandreu M, Ribera Pibernat M, Bielsa Narsol I, Rex Cavalle J, Ferrándiz Foraster C. Larva migrans cutánea. Presentación de 8 casos. Actas Dermosifiliogr 2002;93(7): 443-7.
3. Loughrey, M.B., McMillan, J.C. and Girdwood, R.W.A. (1997), Cutaneous larva migrans: the case for routine oral treatment. British Journal of Dermatology, 137: 155–156. doi: 10.1111/j.1365-2133.1997.tb03726.x.
4. Caumes E., MD; Datry, A. MD; Paris L., MD; Danis M., MD; Gentilini M., MD; Gaxotte P., MD. Efficacy of Ivermectin in the Therapy of Cutaneous Larva Migrans. Arch Dermatol. 1992;128(7):994-995. doi:10.1001/archderm.1992.01680170130027.
5. Ferreira, C. Machado, S. Selores. Larva Migrans Cutánea em idade pediátrica: a propósito de um caso clínico. Revista Nascer e Crescer, v. 12, n. 4, p. 261264, 2003.
6. Comité de Medicamentos de la Asociación Española de Pediatría. Pediamécum. Edición 2015. Ivermectina. Disponible en: <http://www.pediamecum.es>. Consultado en abril 2016.
7. Victoria, Jairo. Uso de ivermectina en niños. Dermatol Pediatr Lat 2003; 1 (1): 61-65.





Dermatosis
infecciosas

23

Lesiones verrucosas
en miembros
inferiores en paciente
tanzano

ff

Joaquín López Robles



23. Lesiones verrucosas en miembros inferiores en paciente tanzano

Joaquín López Robles

Anamnesis

Varón de 65 años, natural de Tanzania sin alergias a medicamentos ni antecedentes médicos conocidos que consulta por lesiones en ambos miembros inferiores y superiores, predominantemente en dorso de pie izquierdo, de aproximadamente dos años de evolución.

Interrogado sobre el origen de las lesiones refiere que comenzaron como pápulas en pie izquierdo que fueron aumentado de tamaño y confluyendo dando lugar a placas y lesiones verrucosas, ocasionalmente pruriginosas que posteriormente se extendieron por dicha pierna, la contralateral, brazo izquierdo y mano derecha.

Investigando una posible puerta de entrada se insistió en la posibilidad de algún antecedente traumático, ante lo que el paciente nos comentó que en su país de origen frecuentemente deambulaba descalzo y que era posible que en alguna ocasión se hubiera hecho heridas en los pies por este motivo.

En cuanto a tratamientos realizados durante estos dos años refería que únicamente le habían realizado crioterapia de algunas de las lesiones.

Exploración física

En la exploración física el paciente presentaba lesiones exofíticas de aspecto verrucoso, coloración rosada, friables, con áreas ulceradas y sangrado fácil. Estas lesiones se extendían por piernas, pies, brazo izquierdo y mano derecha.

Cabe destacar la afectación de la pierna y pie izquierdos, donde las lesiones verrucosas antes descritas se alternaban con otras fibróticas, cicatriciales e hipopigmentadas que coincidían con las localizaciones que habían recibido crioterapia. (Figura 1a-d).

Exploraciones complementarias

En vista de los datos obtenidos en la anamnesis y en la exploración física decidimos realizar al paciente una analítica, donde únicamente destacaba una discreta elevación de la Proteína C Reactiva, y una biopsia, tomada de las lesiones del pie izquierdo del paciente.

En el estudio histopatológico de dicha biopsia se observó hiperplasia epidérmica psoriasiforme con acantosis irregular, mientras que en la dermis se encontraron infiltrados nodulares, constituidos por granulomas formados por histiocitos epitelioides y células gigantes multinucleadas, apreciándose también microabscesos con neutrófilos, por lo que el patrón histopatológico correspondía a un granuloma supurativo. Tanto en el interior de estas células gigantes como libres en la dermis se podían apreciar numerosas formaciones esporuladas, de coloración marrón y de paredes gruesas, encontrándose algunas de ellas tabicadas. (Figura 2).

Diagnóstico

Los datos obtenidos en la anamnesis, junto con las manifestaciones clínicas evidenciadas en la exploración, así como la presencia de abundantes cuerpos de Medlar en el seno de un infiltrado predominantemente granulomatoso establecieron el diagnóstico de cromoblastomicosis.

Tratamiento

El tratamiento con antifúngicos combinados con procedimientos físicos (crioterapia, termoterapia o cirugía menor) son el tratamiento de elección de esta patología.

En el caso de la cromoblastomicosis con lesiones extensas, como en nuestro caso, los antifúngicos que



Figura 1. a) Nódulos verrucosos de coloración rosada afectando región distal de ambas piernas. b) Detalle de dorso de pie izquierdo donde se aprecia como dichas lesiones se alternan con zonas cicatriciales. c) Cuatro nódulos verrucosos en brazo izquierdo. d) Nódulo verrucoso con área erosionada en primer dedo de mano derecha.

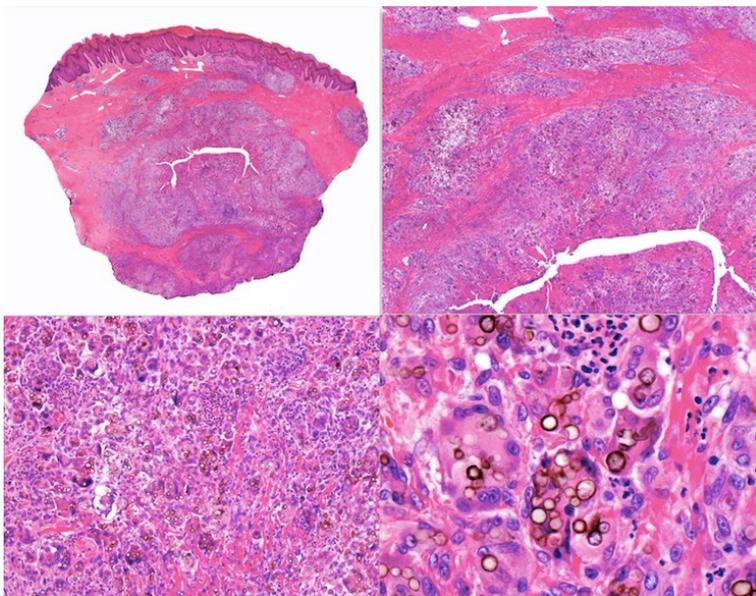


Figura 2. Acanthis epidérmica irregular mientras que en la dermis se observa un infiltrado granulomatoso con abundantes células gigantes multinucleadas, en cuyo interior se aprecian cuerpos de Medlar, también visibles libres en dermis.



han mostrado mayor eficacia son el Itraconazol a dosis de 200-400 mg/día y la Terbinafina a dosis de 500-1.000 mg/día durante al menos 6-12 meses a las mayores dosis toleradas.

La terapia dual con Itraconazol y Terbinafina es la recomendada, ya que ambos fármacos parecen actuar sinérgicamente y son bien tolerados en combinación, no obstante aún existen pocos estudios que describan los resultados de este régimen.

Por todo esto nosotros decidimos comenzar un tratamiento con Terbinafina 500mg/día con seguimiento cada dos meses con analíticas de control de perfil hepático, combinado con crioterapia de las lesiones de menor tamaño.

Evolución

La cromoblastomicosis se asocia con bajas tasas de curación y altas tasas de recidiva.

En los casos de afectación extensa, como el nuestro, el objetivo más realista es la reducción de la extensión afectada y el control de la enfermedad evitando complicaciones, como pueden ser la sobreinfección bacteriana, el daño linfático o la degeneración maligna. Nuestro paciente con el tratamiento instaurado y en un periodo de cuatro meses ha experimentado una mejoría de la enfermedad, especialmente en el brazo izquierdo en el que las lesiones prácticamente han desaparecido.

Por su parte las lesiones del pie izquierdo han presentado una discreta mejoría, encontrándose éste todavía muy afectado, pero sin signos de sobreinfección.

Por otra parte las enzimas hepáticas se han mantenido dentro del rango de la normalidad.

En futuras revisiones, y en función de la evolución de las lesiones, se valorará el ajuste de la dosis de Terbinafina e incluso la combinación de ésta con Itraconazol.

Conclusión

Se presenta el caso de una cromoblastomicosis con extensas lesiones cutáneas en un paciente originario de Tanzania.

La cromoblastomicosis es una micosis profunda crónica endémica de zonas tropicales y subtropicales, causada por la inoculación traumática de hongos saprófitos principalmente de los géneros *Fonsecaea sp.*, *Phialophora sp.* y *Cladophialophora sp.*

Las áreas corporales más comúnmente afectadas son las extremidades distales, presentándose como placas o nódulos verrucosos de muy lento crecimiento, y en algunos casos, como el nuestro, pueden aparecer lesiones a distancia por autoinoculación traumática o propagación linfática.

El diagnóstico se suele establecer mediante el estudio histopatológico, que demuestra la presencia de cuerpos de Medlar, estructuras ovaladas, de coloración parduzca y en ocasiones tabicadas, que se han comparado con monedas de un centavo de cobre y que corresponden a formaciones esporuladas del hongo responsable del cuadro.

El tratamiento combina antifúngicos (en nuestro caso Terbinafina) con medidas físicas (nosotros empleamos crioterapia), siendo la respuesta generalmente pobre.

Es importante evitar complicaciones como infección bacteriana secundaria, ulceración, linfedema, y el desarrollo de carcinoma de células escamosas en las lesiones crónicas de largo tiempo de evolución.



Dermatosis
infecciosas

24

Líneas urticariales y un invitado no deseado



Antonio Sahuquillo Torralba
Anaid Calle Andrino
Jennifer Piqueras García
Blanca de Unamuno Bustos

Hospital Universitario y Politécnico La Fe (Valencia)



24. Líneas urticariales y un invitado no deseado

Antonio Sahuquillo Torralba, Anaid Calle Andrino, Jennifer Piqueras García, Blanca de Unamuno Bustos
Hospital universitario y Politécnico La Fe (Valencia)

Anamnesis

Varón de 71 años con antecedente de mieloma múltiple en tratamiento desde hace un año con metilprednisolona 40 mg cada 12 horas y ciclofosfamida 50 mg al día, que ingresa en hematología para tratamiento de una sepsis por *Klebsiella pneumoniae*. Durante su ingreso se realizó una interconsulta a nuestro servicio por la presencia de lesiones cutáneas de más de 6 años de evolución en contexto de cuadros diarreicos crónicos y episodios leves de descompensación respiratoria.

Exploración física

En la exploración física se evidenciaban máculas eritematosas algunas de aspecto habonoso, poco pruriginosas con una disposición lineal en espalda alta, tórax y raíz de miembros con morfología de eritema flagelado (Figura 1a y 1b). Las lesiones desaparecían por completo a la vitro presión, eran evanescentes y con la dermatoscopia se evidenciaba el carácter vascular de las mismas en forma de teleangiectasias múltiples.

Exploraciones complementarias

La bioquímica no mostró alteraciones, siendo el perfil autoinmune y las serologías VIH, VHC, VHB y luética negativas. En el hemograma se constató una marcada eosinofilia de hasta el 20% completándose el estudio con un lavado bronco-alveolar que resultó normal, y unos parásitos en heces.

Se realizó además una biopsia cutánea mostraba una epidermis intacta con cambios urticariformes en la dermis sin evidencia de microorganismos, vasculitis ni infiltrados neutrofílicos (Figura 2).

En 2 de las tres muestras de heces obtenidas se objetivó la presencia de *strongyloides Stercolaris*. Se completó el caso con una serología de HTLV que fue negativa.

Diagnóstico

Estrongiloidiasis crónica complicada con hiperinfección con un cuadro cutáneo reactivo urticarial.

Tratamiento y evolución

Se instauró tratamiento con ivermectina 18 mg/día (200 microgramos/kg/día) durante 7 días objetivándose, en tan solo 5 días, la práctica desaparición de las lesiones cutáneas (Figura 1c y 1d) así como normalización de la eosinofilia y ausencia de parásitos en heces. El tratamiento se completó con una pauta de albendazol 400 mg/12 horas durante 5 días a domicilio. En los controles sucesivos se ha mantenido asintomático hasta la fecha.

Comentario

Strongyloides Styercolaris es un nematodo intestinal humano de transmisión fecal-cutánea a través del suelo contaminado. A pesar de su poca frecuencia en nuestro medio, se estima una prevalencia mayor de la que se cree debido al carácter asintomático de los portadores inmunocompetentes. Se describen las siguientes cuatro formas clínicas:

- Aguda: Casi siempre inadvertida, cursa con una posible reacción local en puerta de entrada, falsa bronquitis aguda o molestias digestivas inespecíficas con diarrea.



Figura 1.
a , b) muestran las lesiones antes de iniciar el tratamiento.
c , d) corresponden al control solo 5 días después de iniciar la ivermectina.

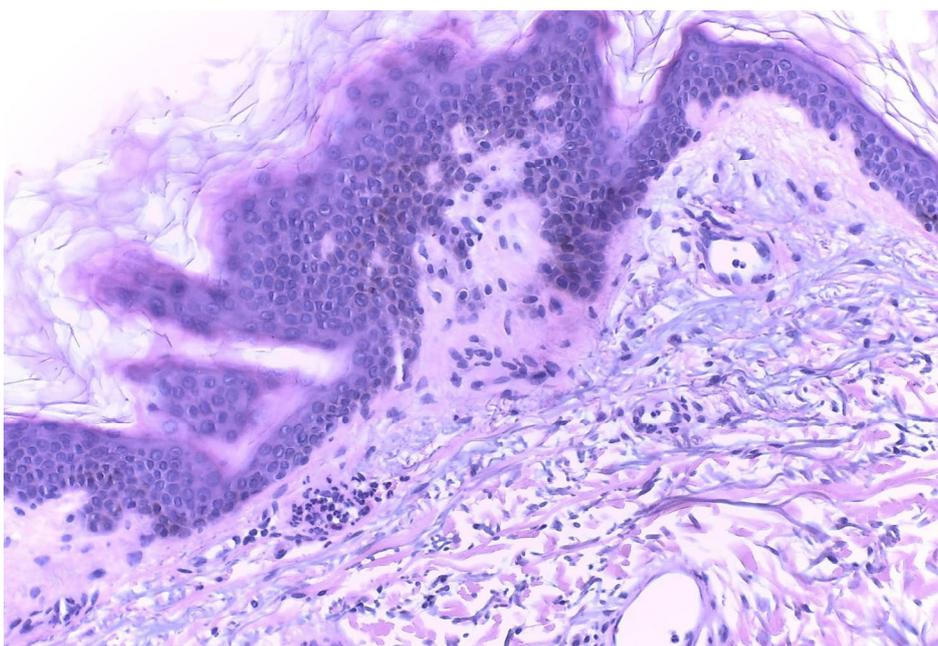


Figura 2.
Intensa elastosis solar con edema dérmico, vasodilatación y leve infiltrado neutrofilico perivascular, y sobre todo, en el interior de los vasos dérmicos. Todo ello compatible con cuadro urticarial.



- Crónica: La mayoría asintomática (50%), siendo a nivel cutáneo lo más frecuente una urticaria recurrente de predominio en nalgas y muñecas. La presencia del parásito en la piel origina la larva currrens, dato patognomónico, en forma de lesiones lineales de aspecto urticarial pero con una zona de avance de 10 cm/hora, sobre todo en zona glútea. Todo esto se suele acompañar de asma, tos, úlcera gástrica-like y diarrea episódicas.
- Hiperinfección: debido a inmunosupresión se produce una mayor replicación del parásito con empeoramiento agudo de síntomas crónicos junto a sepsis, meningitis o neumonía por bacterias Gram negativas que se adhieren a la cutícula del nemátodo en el tubo digestivo, pasando con este al torrente circulatorio. Puede asociar petequias y púrpuras digitiformes rápidamente progresivas de predominio en abdomen, dorso de pies y manos.
- Sistémica diseminada: Solo implica la presencia del parásito fuera de los órganos habituales de su ciclo vital: sistema nervioso central, hígado, riñón... sin implicar gravedad *per se*.

Los principales factores de riesgo para la hiperinfección son el tratamiento corticoideo o con anti-TNF, la infección VIH pero sobre todo la infección por HTLV, muy poco frecuente en nuestro medio.

El diagnóstico de sospecha se basa en la combinación variable y polimorfa de clínica digestiva, pulmonar y cutánea junto a eosinofilia. La serología puede ser útil con riesgo de falsos positivos en zonas endémicas, debiendo demostrarse el parásito en muestras fecales, pulmonares, duodenales o cutáneas.

El tratamiento de elección se realiza con ivermectina o albendazol incluso en el portador asintomático para evitar formas sistémicas.



Dermatosis
infecciosas

25

Lo que el prurito esconde



Alicia López Gómez
María Dorado Fernández
Javier Ruiz Martínez
Tania Salas García

Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia

25. Lo que el prurito esconde

Alicia López Gómez, María Dorado Fernández, Javier Ruiz Martínez, Tania Salas García

Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia

Anamnesis

Varón de 29 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acudió a urgencias por prurito generalizado de cuatro semanas de evolución, que afectaba principalmente al tórax, abdomen, extremidades superiores, barba y genitales, de predominio nocturno. Refería que, además, había notado la presencia de unas pequeñas manchas oscuras en la ropa interior (signo de la trusa). El paciente estaba en tratamiento con antihistamínicos y corticoides orales desde hacía una semana, sin mejoría. En la anamnesis dirigida reveló que vivía solo, que no tenía pareja estable, y que su última relación sexual había sido tres semanas antes del inicio de la clínica con una persona desconocida.

Exploración física

Se trataba de un varón velludo que presentaba en cara interna de muslos, pubis, abdomen, tórax, axi-

las y fosas antecubitales, máculas y pápulas eritematosas, no confluentes, monomorfas, algunas de ellas excoriadas. A simple vista, con más detalle, se observaron en estas localizaciones, así como en la región de la barba múltiples liendres cercanas a la base del pelo e incluso el parásito adherido al pelo, dando la apariencia de costras (Figura 1).

No tenía lesiones en otras localizaciones. No se palpaban linfadenopatías periféricas.

Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia se observaron las múltiples liendres, de color marrón y ovaladas, así como los piojos adultos, de abdomen corto y ancho, con dos pares de patas posteriores más anchas y acabadas en fuertes garras, con forma de patas de cangrejo, envolviendo la base de un pelo a cada lado, y otro par de patas anteriores más finas (Figura 2).

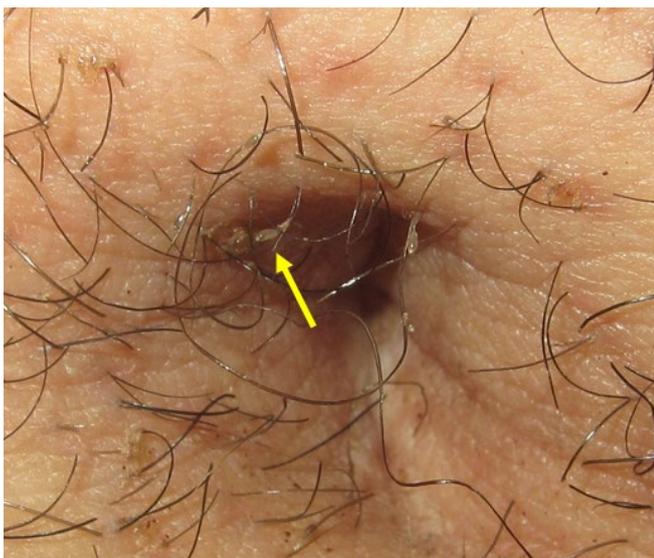


Figura 1. Imagen clínica del ombligo del paciente. Se observan liendres marrones adheridas a la base del pelo (flecha amarilla), así como pápulas marrones que corresponden al piojo adulto (círculo amarillo).



Figura 2. Imagen dermatoscópica del piojo adulto (dermatoscopia de contacto, DermLite II Pro HR). Se observan los dos pares de patas posteriores, con forma de garras, envolviendo la base de un pelo (Flecha amarilla 1), las patas anteriores (Flecha amarilla 2), los ojos (flecha amarilla 3), las antenas (flecha amarilla 4) y el abdomen de la ladilla llena de sangre (flecha 5).



Diagnóstico

El paciente fue diagnosticado de pediculosis pubis o ladillas, dados los hallazgos clínicos y la morfología del parásito observada mediante dermatoscopia (son los piojos que tienen el cuerpo más corto y ancho).

Tratamiento

El paciente fue tratado con la aplicación de una crema de permetrina al 5% durante una noche, en todas las zonas pilosas afectadas, repitiéndose el proceso una semana después. Se recomendó rasurado de las zonas pilosas así descontaminación de la ropa con la que hubiese estado en contacto los tres días previos mediante lavados con agua caliente o apartándola del contacto con su cuerpo 72 horas.

Asimismo se informó de la necesidad de tratar a sus parejas sexuales del último mes, se recomendó evitar cualquier relación sexual hasta ser revisado y se solicitaron serologías para descartar otras enfermedades de transmisión sexual.

Evolución

A las dos semanas tanto la sintomatología como las lesiones cutáneas habían desaparecido. El *screening* de otras enfermedades de transmisión sexual resultó negativo.

Comentario

La pediculosis pubis o ladillas es una infestación de transmisión sexual (más raramente transmitida por fómites), que afecta mayoritariamente a adolescentes y adultos jóvenes, y que tiene un periodo de incubación de unos 30 días. En la mayoría de los casos, la infestación afecta a otras áreas pilosas además de al vello pubiano, y su síntoma principal es el prurito de predominio nocturno. El diagnóstico es clínico, mediante la visualización de los piojos adultos y sus huevos o liendres. Además, los pacientes suelen presentar excoriaciones y manchas cerúleas (manchas azuladas asintomáticas en tronco y nalgas) y, en ocasiones, linfadenopatías inguinales. La dermatoscopia resulta una herramienta muy útil tanto como para su diagnóstico y diagnóstico diferencial con otras formas de pediculosis como para su seguimiento, ya que permite ver tanto el parásito como las liendres (las vivas, que contienen ninfas, son ovaladas y marrones, mientras que las vacías son traslúcidas). El tratamiento consiste en el tratamiento sintomático del prurito, la eliminación mecánica de las liendres, el tratamiento tópico con pediculicidas (de elección la permetrina al 5% en crema aplicada dos noches separadas una semana), y el tratamiento de la ropa. Además, ante un paciente con pediculosis pubis debemos descartar la asociación con otras enfermedades de transmisión sexual.





Dermatosis
infecciosas

26

Múltiples erosiones monomorfas, costras hemorrágicas y compromiso ocular en un paciente atópico: una dermatitis complicada

Carmen María Alcántara Reifs
Sofía de la Corte Sánchez
Juan Luis Sanz Cabanillas
Antonio Vélez García-Nieto

Servicio de Dermatología
Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba)

26. Múltiples erosiones monomorfas, costras hemorrágicas y compromiso ocular en un paciente atópico: una dermatitis complicada

Carmen María Alcántara Reifs, Sofía de la Corte Sánchez, Juan Luis Sanz Cabanillas, Antonio Vélez García-Nieto

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba)

Anamnesis

Paciente varón de 24 años, con rinoconjuntivitis alérgica y asma bronquial. Diagnosticado desde hace 3 años de dermatitis atópica del adulto de difícil control, con sintomatología persistente y lesiones eczematosas recalcitrantes a pesar de distintos tratamientos, incluidos fototerapia, diversos tópicos e inmunosupresión oral (corticoides sistémicos, ciclosporina, azatioprina). Actualmente, en tratamiento con prednisona a 1mg/kg/día y azatioprina 150 mg/día. Consulta de forma urgente por la aparición de múltiples lesiones vesiculosas diseminadas en cara y tronco de 48 horas de evolución, con repercusión a nivel ocular. No presentaba fiebre ni otra sintomatología sistémica.

Exploración física

En la exploración física, se observaban múltiples erosiones monomorfas con costra hemorrágica superficial central distribuidas por hemicara derecha, cuello y parte superior del tórax (Figura 1). Asimismo, asociaba importante afectación del párpado derecho, con eritema, edema, exulceración y exudado seroso-purulento con formación de costras melicéricas (Figura 2), que prácticamente impedían la apertura ocular.

Exploraciones complementarias

La reacción en cadena de la polimerasa del exudado de las erosiones confirmó la positividad para el virus

del herpes simple tipo 1. El cultivo bacteriano del exudado en la región palpebral superior fue positivo para *S. aureus*. La valoración urgente por parte de oftalmología descartó compromiso del globo ocular y la analítica sanguínea no mostró hallazgos reseñables.



Figura 1. Erosiones monomorfas con costra hemorrágica superficial central afectando a hemicara derecha, cuello y parte superior del tórax.



Diagnóstico

Eczema herpético (erupción variceliforme de Kaposi).

Tratamiento

Se interrumpió el tratamiento con prednisona y azatioprina. Iniciamos tratamiento con valaciclovir 500 mg cada 12 horas durante 10 días y amoxicilina-clavulánico 875/125 mg cada 8 horas durante 10 días.

Evolución

La evolución fue muy favorable, con una resolución progresiva de las lesiones y una reepitelización completa en dos semanas.

Comentario

El eczema herpético, también conocido como erupción variceliforme de Kaposi, hace referencia a la diseminación cutánea de la infección por el virus del herpes simple que ocurre en individuos con dermatosis crónicas preexistentes, siendo la más frecuente la dermatitis atópica. El cuadro clínico se caracteriza por la aparición de múltiples vesículas, generalmente arracimadas, que evolucionan a erosiones monomorfas con costra hemorrágica superficial¹. Aunque el diagnóstico es clínico, el test de Tzanck o la reacción en cadena de la polimerasa son dos técnicas que nos permiten una confirmación diagnóstica rápida. Dentro del diagnóstico diferencial deberían incluirse



Figura 2. Eritema, edema, exulceración y exudado seroso-purulento con formación de costras melicéricas en región palpebral derecha.

la varicela, la infección diseminada por el virus varicela zóster, el impétigo y la dermatitis de contacto². Dado que los casos con compromiso ocular pueden derivar en una pérdida de visión, resulta fundamental realizar un tratamiento precoz y multidisciplinar de esta patología. Aunque a día de hoy el tratamiento del eczema herpético no ha sido estandarizado, agentes antivirales como el aciclovir o el valaciclovir han demostrado ser efectivos, debiendo instaurarse de forma precoz con el fin de disminuir la morbilidad y mortalidad³.

Referencias

1. Bieber T, Bussmann C. Atopic Dermatitis, In: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. Dermatology 3rd ed. USA: Elsevier; 2012:203-17.
2. Balbín Carrero E, Chavarría Mur E.E, de la Cueva Dobao P, Valdivielso Ramos M, Hernanz Hermosa JM. Eczema herpético en un paciente atópico. Acta Pediatr Esp. 2009; 67: 491-2.
3. Ferrari B, Talierno V, Luna P, Abad ME, Larralde M. Kaposi's varicelliform eruption: A case series. Indian Dermatol Online J. 2015;6:399-402.





Dermatosis
infecciosas

27

Necrosis extensa del primer dedo del pie

EE

Juan Francisco Mir-Bonafé
Miguel Ángel Sánchez-Martínez
Sergi Planas-Ciudad

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (Barcelona)

27. Necrosis extensa del primer dedo del pie

Juan Francisco Mir-Bonafé, Miguel Ángel Sánchez-Martínez, Sergi Planas-Ciudad
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (Barcelona)

Anamnesis

Mujer de 64 años ingresada en el servicio de medicina interna por estudio de síndrome tóxico asociado a rectorragias y anemia de varios meses de evolución. Durante el ingreso la paciente desarrolla una mácula eritemato-violácea de bordes geográficos y púrpura retiforme que se distribuye siguiendo un trayecto lineal en la región dorsal y lateral del primer dedo del pie izquierdo. Valorado por cirugía vascular se descarta patología de grandes vasos. Se consulta a dermatología que orienta el cuadro como un síndrome de microoclusión vascular y realiza biopsia y cultivo. A los pocos días la lesión se vuelve totalmente necrótica (Figura 1). La paciente se mantiene afebril en todo momento y no presenta síntomas sistémicos asociados.

Exploración física

En la exploración física se observa escara necrótica de bordes geográficos que ocupa prácticamente todo del primer dedo del pie izquierdo (Figura 1). La periferia de la escara está compuesta por púrpura retiforme. Los pulsos proximales están presentes.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de la periferia de la lesión para estudio histopatológico y cultivo. En la anatomía patológica se observaba una dermis ocupada por un infiltrado intersticial de predominio polimorfonuclear con vasculitis leucocitoclástica de vasos de mediano y pequeño calibre y formación de trombos intraluminales (Figura 2a). En las paredes de algunos vasos se podía observar la presencia de un material granuloso fino, basófilo, rodeado de escasas células inflamatorias (Figura 2b).

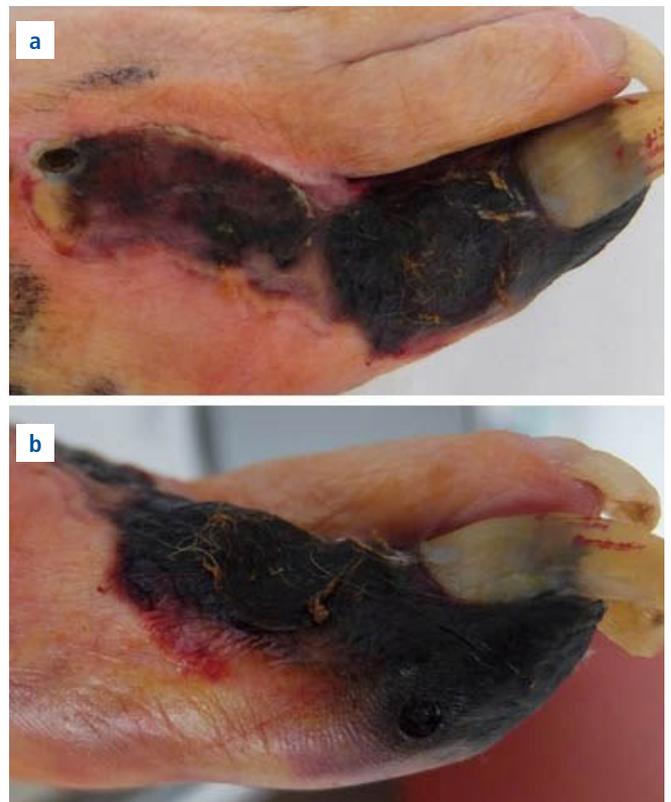


Figura 1. Necrosis total del primer dedo del pie izquierdo.

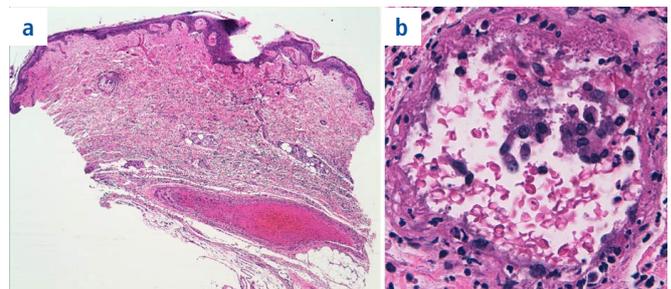


Figura 2. a) Vasculitis de pequeño y mediano vaso con formación de trombos. b) Depósito de material basófilo granuloso en la pared de los vasos.



En los dos cultivos realizados de la biopsia se demostró la presencia de abundantes colonias de *Pseudomonas Aeruginosa*. Todos los hemocultivos fueron negativos.

Diagnóstico

Ectima gangrenoso.

Tratamiento

Una vez llegado al diagnóstico de ectima gangrenoso por *Pseudomonas Aeruginosa* se instauró inmediatamente tratamiento antibiótico endovenoso con imipenem (sensible según antibiograma). Sin embargo, la evolución de la lesión fue tórpida, y aunque la paciente no desarrolló en ningún momento clínica séptica, se requirió la amputación de todo el dedo.

Evolución

La paciente no presentó complicaciones postquirúrgicas ni sépticas. Durante este proceso la paciente fue diagnosticada de adenocarcinoma de recto con diseminación ganglionar, uterina, ureteral y hepática, irreseccable ya en el momento del diagnóstico. Actualmente se encuentra bajo tratamiento quimioterápico.

Bibliografía

1. Vaiman M, Lazarovitch T, Heller L, Lotan G. Ecthyma gangrenosum and ecthyma-like lesions: review article. Eur J Clin Microbiol Infect Dis. 2015 Apr;34(4):633-9.
2. Chang AY, Carlos CA, Schuster M, Xu X, Rosenbach M. Nonpseudomonal ecthyma gangrenosum associated with methicillin-resistant staphylococcus aureus infection: a case report and review of the literature. Cutis. 2012 Aug;90(2):67-9.
3. L. Fuertes, C. Santonja, H. Kutzner, L. Requena. Inmunohistoquímica en dermatopatología: revisión de los anticuerpos utilizados con mayor frecuencia (parte ii). Actas Dermosifiliogr.2013;104:181-203 - Vol. 104 Num.3.
4. Aleman CT, Wallace ML, Blaylock WK, Garrett AB. Subcutaneous nodules caused by *Pseudomonas aeruginosa* without sepsis. Cutis.1999 Mar;63(3):161-3.

Comentario¹⁻⁴

El ectima gangrenoso se define clásicamente como la aparición de una úlcera necrótica única, habitualmente circular y de bordes bien definidos, en pacientes inmunodeprimidos (más frecuentemente oncológicos) que presentan una sepsis por *Pseudomonas Aeruginosa*. Sin embargo, este puede ser secundario a otros microorganismos u ocurrir incluso en pacientes que no presentan signos de sepsis ni aislamiento de ningún germen en los hemocultivos. Nosotros presentamos un caso de ectima gangrenoso que se presentó en forma de necrosis extensa de un dedo en una paciente con reciente diagnóstico de cáncer de colon, que finalmente requirió amputación del miembro. Pensamos que es de interés por su presentación clínica atípica y espectacular, siendo muy rara esta manifestación como *blue toe*. Así pues, en estos casos es clave sospecharlo por los hallazgos histopatológicos. La presencia de vasculitis leucocitoclástica con formación de trombos intraluminales debe hacernos sospechar una vasculitis séptica. Además, la formación de un anillo basófilo granulado en la pared de los vasos es característica del ectima gangrenoso. Este hecho es clave, ya que una sospecha y diagnóstico precoces pueden evitar complicaciones fatales.





Dermatosis
infecciosas

28

Nódulos dolorosos con
patrón esporotricoides
sobre cicatriz previa en
dorso de la mano

Adriana Cosano-Quero,
Leire Sánchez-Los Arcos
Ximena Calderón-Castrat
Concepción Román-Curto

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca
Hospital Clínico



28. Nódulos dolorosos con patrón esporotricoides sobre cicatriz previa en dorso de la mano

Adriana Cosano-Quero, Leire Sánchez-Los Arcos, Ximena Calderón-Castrat, Concepción Román-Curto
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Hospital Clínico

Anamnesis

Varón de 33 años de edad, sin antecedentes de interés, acude a Urgencias por lesiones cutáneas dolorosas de 15 días de evolución en dorso de mano y muñeca derechas. Aparecieron espontáneamente sobre cicatriz antigua postraumática y las ha tratado con corticoides tópicos sin mejoría.

El paciente no presenta clínica sistémica y no ha constatado fiebre.

Refiere que trabaja en la construcción y niega la toma de cualquier fármaco, labores en el campo, traumatismo local reciente, viajes a lugares tropicales o contacto con animales.

En este momento se realiza biopsia y se cita en 15 días. Ante la progresión del cuadro, objetivada en la revisión, se reinterroga al paciente y se le pregunta directamente si tiene contacto con acuarios, él responde que realiza tareas de cuidado y mantenimiento de un acuario doméstico de agua caliente desde hace 5 meses.

Exploración física

A la exploración se observan 3 nódulos subcutáneos eritematovioláceos, de aproximadamente 2 x 1,5 cm de diámetro, dispuestos en trayecto lineal en dorso de mano y muñeca derechas (Figura 1a). La lesión central fluctúa ligeramente a la palpación. No hay afectación funcional articular del miembro superior derecho ni se objetivan signos de inflamación en dicha extremidad. No se palpan adenopatías regionales ni trayecto linfangítico. Sin lesiones en el resto del tegumento.

Exploraciones complementarias

Realizamos dos biopsias tipo punch sobre la lesión central (una de ellas en la segunda consulta) y remitimos material de ambas para análisis histológico. De la segunda de ellas además remitimos material para estudio microbiológico, poniéndonos en contacto personalmente con el Servicio de Microbiología para que procesaran las muestras de manera específica para la detección de *Mycobacterium Marinum* ante nuestra sospecha clínica: El estudio anatomopatológico demostró tejido inflamatorio de granulación con intenso componente inflamatorio de tipo crónico (Figura 2 a, b y c) con negatividad para las tinciones de Ziehl-Neelsen y PAS.

Por su parte el estudio microbiológico permitió primeramente, con la tinción de Auramina, la visión directa de micobacterias con un microscopio de fluorescencia y demostrar la presencia de bacilos ácido alcohol resistentes con la tinción de Ziehl-Neelsen (Figura 2d).

Dos meses más tarde se confirmó el crecimiento de una colonia fotocromógena en el medio de cultivo específico para micobacterias, Lowenstein-Jensen, incubado a 30°. (Figura 2e).

Así mismo se le realizó al paciente, previo a iniciar tratamiento, una ecografía de partes blandas de mano y muñeca derechas que descartó afectación tendinosa.

Diagnóstico

Infección por *Mycobacterium Marinum* o "Granuloma de las peceras".



Nódulos dolorosos con patrón esporotricóide sobre cicatriz previa en dorso de la mano



Figura 1. a) Foto clínica del inicio del cuadro, cuando el paciente consulta por primera vez en Urgencias. b) Apariencia de las lesiones a los 20 días después de la primera visita. En este momento iniciamos tratamiento oral con dos agentes antituberculosos ante la sospecha de infección de *Mycobacterium marinum*. c) Evolución natural de las lesiones a la ulceración espontánea y formación de costra serohemática, a los 15 días del inicio de la antibioterapia oral. d) Foto clínica de la última visita hasta el momento actual con disminución del tamaño de las lesiones tras dos meses de tratamiento.

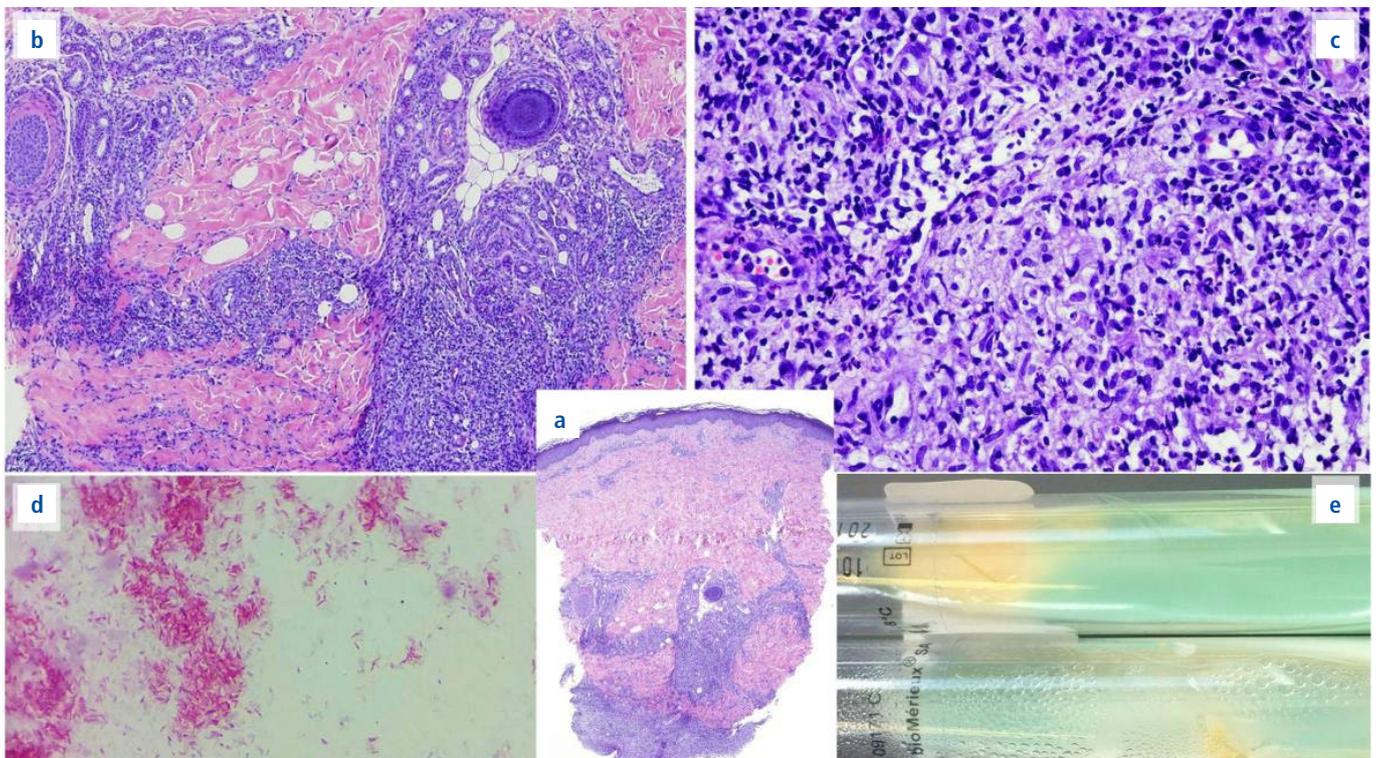


Figura 2. a) Imagen panorámica de pieza de biopsia cutánea tipo punch: se observa tejido de granulación con intenso componente inflamatorio de tipo crónico en dermis, más intenso en zonas profundas. b) A mayor aumento podemos apreciar tendencia de los infiltrados a la disposición perianexial (folículos pilosebáceos y glándulas sudoríparas). c) Detalle de la celularidad del infiltrado inflamatorio mixto de predominio linfomonocitario con histiocitos, linfocitos activados. d) Presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR) en la tinción de Ziehl-Neelsen. e) Presencia de colonias fotocromógenas en medio de Lowenstein-Jensen a los dos meses de incubación a 30°.



Tratamiento

Ante la sospecha clínica de infección por *Mycobacterium Marinum*, tras la segunda consulta, iniciamos tratamiento empírico con Doxiciclina 100 mg/24 h/ 3 meses y Claritromicina 500mg/12 horas/ 3 meses, así como curas tópicas con Mupirocina pomada para evitar la sobreinfección de las lesiones (Figura 1b).

Evolución

En el momento actual (2 meses después del inicio del tratamiento antibiótico vía oral y tras suspender el contacto con la pecera), el paciente no ha presentado nuevas lesiones. Las ya existentes sufrieron un proceso de drenaje espontáneo con formación de costra serohemática (Figura 1c) y posteriormente han ido disminuyendo de tamaño con desaparición del dolor (Figura 1d). En ningún momento del seguimiento del paciente se ha detectado repercusión sistémica.

Comentario

Mycobacterium marinum es una micobacteria atípica presente en agua dulce o salada y es la causa más

frecuente de infección oportunista en piel por micobacterias no tuberculosis¹. Debe sospecharse tras el antecedente de exposición acuática (incubación 1-8 semanas) por lo que es de vital importancia la anamnesis dirigida al paciente. Generalmente se presenta como un nódulo subcutáneo solitario rojo-parduzco de 1-4 cm con hiperqueratosis o ulceración, frecuentemente en una extremidad, aunque pueden desarrollar un trayecto lineal "esporotricoides", o linfangitis nodular, sin adenopatías regionales ni afectación sistémica². El diagnóstico diferencial se realiza con otros microorganismos marinos patógenos para tejidos blandos (*Aeromonas*, *E rhusopathiae* o *V vulnificus*) y con la Esporotricosis linfocutánea (micosis cutánea subaguda por *S schenckii*). El estudio histopatológico e inmunohistoquímico y la PCR ayudan al diagnóstico, pero el cultivo en medio para micobacterias específicamente a 30-32° sigue siendo el gold standard³, por lo que para su detección resulta fundamental la sospecha clínica. El tratamiento óptimo no está bien definido pero debe iniciarse empíricamente con 2 agentes antituberculosos y mantenerse 3-4 meses⁴.

Bibliografía

1. García Acebes CR, Barchino Ortiz L, Aboín González S, Díaz Ley B, Ruiz Fernández P, Sánchez de Paz F. Infección por *Mycobacterium marinum*. Presentación de un nuevo caso y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr. 2006; 97: 653-7.
2. Schwendiman MN, Johnson RP, Henning JS. Subcutaneous nodules with sporotrichoid spread. Dermatology Online Journal. 2015; 5: 11.
3. Sia TY, Taimur S, Blau DM, Lambe J, Ackelsberg J, Kari Yacisin K, et al. Clinical and Pathological Evaluation of *Mycobacterium marinum* Group Skin Infections Associated With Fish Markets in New York City. CID. 2016; 62: 590-5.
4. Rallis E, Koumantaki-Mathiodaki E. Treatment of *Mycobacterium marinum* cutaneous infections. Expert Opin Pharmacother. 2007; Dec; 8(17): 2965-78.



Dermatosis
infecciosas

29

Nódulos
eritematovioláceos en
paciente natural de
Guinea Ecuatorial



Miguel Ángel Sánchez-Martínez
Juan Francisco Mir-Bonafé
Sergi Planas-Ciudad

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (Barcelona)



29. Nódulos eritematovioláceos en paciente natural de Guinea Ecuatorial

Miguel Ángel Sánchez-Martínez, Juan Francisco Mir-Bonafé, Sergi Planas-Ciudad

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (Barcelona)

Anamnesis

Varón de 20 años de raza negra natural de Guinea Ecuatorial con residencia en España desde hacía 3 meses. Entre los antecedentes patológicos destacaba la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en tratamiento con antirretrovirales (efavirenz 600mg, lamivudina 150mg, zidovudina 300 mg/12 h) desde hacía 8 meses, infección por el virus de la hepatitis B (VHB) y tuberculosis diseminada hacía 9 meses, por la que realizó tratamiento con cuádruple terapia antibiótica durante 6 meses con curación completa. El paciente consultaba derivado desde el servicio de medicina interna por la aparición de forma progresiva múltiples nódulos eritemato-violáceos en piel y mucosas. Las lesiones eran asintomáticas excepto las localizadas en mucosas que eran dolorosas y condicionaban la masticación e ingesta de alimentos. No presentaba fiebre, diarreas, cefalea, artralgias u otra sintomatología acompañante, pero sí, pérdida de peso de 25 kg en los últimos 6 meses asociado de astenia y malestar general. El paciente aportaba un informe de Guinea Ecuatorial en el que constaba que la biopsia de una de las lesiones había sido compatible con angiomas bacilar por lo que se había realizado tratamiento con doxiciclina 100 mg/12 h por 1 mes sin mejoría.

Exploración física

A la inspección destacaba la presencia de numerosos nódulos (más de 50) de unos 5-15 mm de diámetro, eritemato-violáceos, firmes y muy bien definidos de distribución generalizada pero de predominio en región dorsal, pliegues axilares, muslos, cuero cabelludo y escroto. Algunos parecían haber curado de-

jando hiperpigmentación residual. En las mucosas, destacaba la presencia de múltiples nódulos proliferativos que confluían formando placas de márgenes irregulares en dorso de la lengua, paladar blando (la foto muestra paladar duro y blando), mucosa yugal y encías (Figura 1). No presentaba lesiones palmo-plantares. Además se objetivaba la presencia de múltiples adenopatías laterocervicales derechas, formando un mazacote adenopático sin otra cadena linfática palpable ni visceromegalias. En la valoración otorrinolaringológica destacaba extensa afectación de faringe y laringe con una oclusión de la glotis del 80%.

Exploraciones complementarias

Durante su ingreso en medicina interna se realizó analítica sanguínea con hemograma, enzimas hepáticas, función renal, reactantes de fase aguda y serologías. En el hemograma destacaba una anemia con hemoglobina de 8,7 g/L microcítica e hipocrómica con la presencia de dacriocitos y ligera trombocitosis. Los linfocitos totales eran de $1490 \times 10^6/L$, con subpoblaciones de linfocitos T CD4 de $50 \times 10^6/L$. Además tenía leve transaminitis y elevación de los reactantes de fase aguda (PCR 50 mg/L y VSG 48 mm/hora) con función renal conservada. Las serologías resultaron positivas para IgG citomegalovirus, IgG+IgM de Virus de Hepatitis A y detección positiva para Virus de Hepatitis B (HBsAg +, aHBc +, HBeAg -, aHBe +) y negativas para Virus de Hepatitis C con pruebas treponémicas negativas. La carga viral del VIH fue de 155 (falta la unidad). En la Tomografía Computerizada destacaba una afectación difusa de la cavidad oral, faringe y hasta del 80% de la laringe



Figura 1. a) Múltiples nódulos formando placas en paladar y dorso de la lengua. b y c) Pápulas y nódulos eritematovioláceos en cuero cabelludo y espalda.

con adenopatías de hasta 2 cm en región laterocervical derecha. Además se observaba una extensa afectación pulmonar bilateral de aspecto micronodular sugestivo de tuberculosis miliar. Se realizó biopsia de una placa violácea en la pierna derecha en la que se podía ver a menor aumento un nódulo bien delimitado a nivel de la dermis reticular. A mayor aumento, se observaba que el nódulo estaba constituido por una proliferación de células fusiformes con núcleos alargados y abundante citoplasma que forman fascículos entre los haces de colágeno. Entre los fascículos, se observaba la presencia de numerosos hematíes salpicados en el intersticio y en algunas zonas, destacaban la presencia de pequeñas vacuolas

insinuando pequeños espacios vasculares (Figura 2). No se observaba atipia y había escasas figuras de mitosis. El cultivo de la biopsia resultó negativo para *Bartonella*.

Diagnóstico

Sarcoma de Kaposi epidémico.

Tratamiento

Dada la extensa afectación por el sarcoma de Kaposi, se decidió iniciar tratamiento quimioterápico con doxorubicina liposomal 20 mg endovenosa semanal y dado que el paciente presentaba carga viral de VIH detectable y 50×10^6 CD4 se inició además

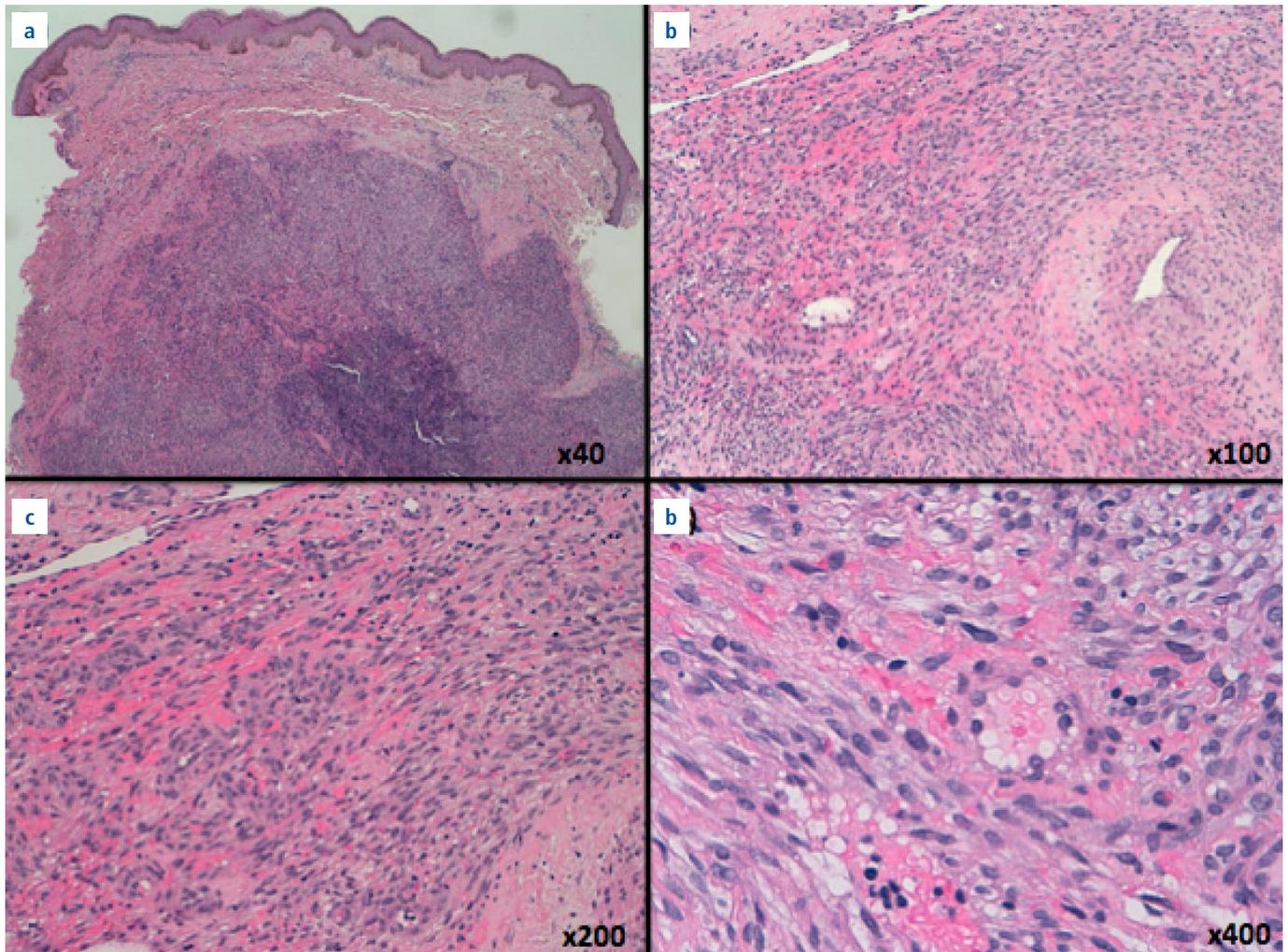


Figura 2. a) Nódulo bien delimitado en dermis reticular formado por la proliferación de células fusocelulares. b) Proliferación fusocelular sin atipia ni mitosis rodeando estructuras vasculares preexistentes. c) detalle de los hematíes salpicados en el intersticio y d) pequeñas vacuolas que insinúan pequeños espacios vasculares.

tratamiento profiláctico con cotrimoxazol 800mg/día y cambio de pauta del tratamiento retroviral con Emtricitabina 245 mg/día, tenofovir 200 mg/día y Raltegravir 400 mg/12 h.

Evolución

El paciente presentó una respuesta satisfactoria inicial al tratamiento con Doxorubicina con disminución del número de lesiones de menor tamaño, y reducción en el tamaño de las más grandes. Además, al detectarse reactivación de la tuberculosis miliar pulmonar con afectación ganglionar de la cadena linfática laterocervical derecha, se inició tratamiento

con cuádruple terapia durante 4 meses. En el momento del alta hospitalaria, el paciente presentaba buen estado general, con desaparición de la astenia y recuperación de masa corporal y aumento del recuento de linfocitos CD4 de $191 \times 10^6/L$. El paciente no acudió a las siguientes visitas de control.

Comentario

El sarcoma de Kaposi (SK) epidémico es una enfermedad sistémica, multifocal con afectación predominantemente cutánea en el que destaca el papel de la infección por herpes virus humano 8 (HVH-8) en su patogenia. Típicamente afecta a pacientes infectados



por el VIH con menos de $350 \times 10^6/L$ linfocitos CD4, como en nuestro caso. La clínica característica puede ser desde máculas eritematovioláceas, placas o nódulos dependiendo del estadio de la enfermedad. La sospecha clínica se basa en el hallazgo característico del paladar, y se confirma histológicamente, observando una proliferación de células fusocelulares entre haces de colágeno con inmunohistoquímica característicamente positiva para HHV-8. El diagnóstico

diferencial principal es con otras entidades vasculares e infecciosas como la angiomatosis bacilar. Es importante recordar el estado inmunológico del paciente y la posibilidad de coinfecciones, como la tuberculosis y otras infecciones oportunistas. El tratamiento en las formas extensas puede realizarse con quimioterapia como doxorubicina y en ocasiones, también puede presentar mejoría tras la recuperación de linfocitos CD4 tras la terapia antiretroviral.

Bibliografía

1. Kaposi sarcoma: a continuing conundrum. Schwartz RA, Micali G, Nasca MR, Scuderi LJ *Am Acad Dermatol*. 2008 Aug;59(2):179-206.
2. Kaposi Sarcoma-associated Herpesvirus: mechanisms of oncogenesis. Schulz TF, Cesarman E. *Curr Opin Virol*. 2015 Oct;14:116-28.
3. Treatment of severe or progressive Kaposi's sarcoma in HIV-infected adults. Gbabe OF, Okwundu CI, Dedicoat M, Freeman EE. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014;9:CD003256.





Dermatosis
infecciosas

30

Odinofagia en
un paciente con
diagnóstico reciente
de pénfigo vulgar



Marta Elosúa González
Lucía Ascanio Armada
Elena García Zamora
M^a Uxúa Floristán Muruzábal

30. Odinofagia en un paciente con diagnóstico reciente de pénfigo vulgar

Marta Elosúa González, Lucía Ascanio Armada, Elena García Zamora, M^a Uxúa Floristán Muruzábal

Anamnesis

Varón de 51 años, con diagnóstico reciente de pénfigo vulgar, con afectación oral y conjuntival, que acude al Servicio de Urgencias por empeoramiento de las lesiones en mucosa orofaríngea e imposibilidad para la deglución, a pesar de la analgesia pautada con paracetamol, metamizol y dexketoprofeno. Había comenzado tratamiento con prednisona 60 mg desde 2 días antes. Refiere aparición de dos lesiones cutáneas en ambos hombros. No refiere fiebre, sensación distérmica, ni otra sintomatología en la anamnesis por aparatos. Ante la mala evolución, se cursa ingreso.

Exploración física

A la exploración se observan en ambas mucosas yugales, mucosa labial, dorso lingual, paladar blando y amígdalas, extensas erosiones muy dolorosas (Figura 1). A nivel sublingual presenta unas lesiones claramente distintas que consisten en pequeñas erosiones redondeadas, confluentes con un aspecto festoneado (Figura 2). También se palpan dos adenopatías cervicales anteriores bilaterales, rodaderas, no dolorosas, de menos de 1 cm. En ambos hombros presenta sendas lesiones de 3-4 mm erosionadas con signo de Nikolsky positivo.

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de una reactivación de virus herpes simple (VHS), se toma cultivo de las lesiones de la mucosa oral con PCR para VHS1 que resulta positivo. Otras pruebas complementarias son: Anticuerpo antisustancia intercelular positivo y anticuerpo anti-membrana basal epidérmica negativo. Actividad de



Figura 1. Extensas erosiones muy dolorosas.



Figura 2. Lesiones claramente distintas a nivel sublingual.



tiopurina metiltransferasa (TPMT): 16 U/ml. Serologías de VIH y virus hepatotropos y Mantoux negativas. Radiografía de tórax y ecografía abdominopélvica sin hallazgos patológicos.

Diagnóstico

Pénfigo vulgar con afectación de mucosa oral y gingivoestomatitis herpética.

Tratamiento y evolución

Al ingreso se inicia tratamiento con metilprednisolona a dosis 1,5 mg/kg/día y analgesia intravenosas junto con nutrición parenteral periférica. Además, ante la sospecha de reactivación de VHS, se inicia tratamiento con aciclovir intravenoso a dosis de 5 mg/kg cada 8 horas, observándose discreta mejoría. Una vez confirmada la reactivación, se aumenta dosis de aciclovir a 10 mg/kg cada 8 horas. Posteriormente se introduce un ahorrador de corticoides ajustando dosis a TPMT (azatioprina 100 mg/día). Se añade profilaxis frente a infecciones oportunistas (tras despistaje de infección por virus hepatotropos y VIH y tuberculosis), y profilaxis frente a osteoporosis. Ante la buena evolución clínica tras 14 días de tratamiento con aciclovir, con reepitelización progresiva de las lesiones orales, se decide el alta hospitalaria manteniendo azatioprina y corticoides orales a altas dosis (prednisona 100 mg al día).

Bibliografía

1. Vega-Memije ME, García-Vázquez FJ, Cuevas-González JC et al. Is there a causal relationship between HSV-1 and pemphigus vulgaris? Springerplus. 2015 Dec 23;4:811.
2. Senger P, Sinha AA. Exploring the link between herpes viruses and pemphigus vulgaris: literature review and commentary. Eur J Dermatol 2012; 22:728-35.
3. Kurata M, Mizukawa Y, Aoyama Y, Shiohara T. Herpes simplex virus reactivation as a trigger of mucous lesions in pemphigus vulgaris. Br J Dermatol. 2014; 171(3):554-60.

Comentario¹⁻³

El pénfigo vulgar (PV) es una enfermedad ampollosa autoinmune poco frecuente, caracterizada por la presencia de autoanticuerpos circulantes (anti desmogleína 1 y 3) dirigidos contra la superficie de los queratinocitos epidérmicos, objetivándose acantolisis de predominio suprabasal mediante estudio histológico. Clínicamente consiste en ampollas flácidas que rápidamente evolucionan a erosiones dolorosas con signo de Nikolsky positivo, que en las mucosas dan lugar a erosiones de bordes irregulares muy dolorosas. Su etiología exacta sigue siendo desconocida. En 1974, Krain describió la primera asociación entre VHS y PV. Desde entonces se han realizado algunos estudios en los que se asocia el VHS al curso, severidad y exacerbaciones de esta enfermedad. Basándose en la literatura, no es posible determinar si hay una relación causal entre VHS y PV, o si es tan solo una reactivación debido a la terapia inmunosupresora que reciben estos pacientes. Además, los pacientes inmunodeprimidos están en riesgo de desarrollar infecciones por VHS extensas o atípicas, que pueden ser infradiagnosticadas. Presentamos este caso para recordar que se debe considerar la posibilidad de una infección por VHS, en pacientes con PV que presenten recaída o resistencia a tratamiento inmunosupresor a dosis altas.





Dermatosis
infecciosas

31

Pánico en el quirófano

Andrea Combalia
Sebastian Podlipnik
Daniel Morgado

Hospital Clínic de Barcelona

31. Pánico en el quirófano

Andrea Combalía, Sebastian Podlipnik, Daniel Morgado

Hospital Clínic de Barcelona

Anamnesis

Mujer de 80 años, con antecedente de obesidad mórbida e hipertensión, pendiente de ser intervenida de una prótesis total de cadera por una fractura de fémur derecho. Nos realizan interconsulta desde el quirófano de Traumatología por presencia de lesiones eritematosas y múltiples excoriaciones en tronco y extremidades.

Exploración física

La paciente presentaba una erupción diseminada en tronco y extremidades. Se apreciaban múltiples pápulas eritematosas, con excoriaciones, eccematización e impetiginización secundaria y algunas pústulas aisladas. La cara y el cuero cabelludo estaban respetados. A mayor detalle, se podían observar surcos acarinos en los espacios interdigitales (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó un test de Muller en el que se apreciaron múltiples parásitos y huevos o escíbalos (Figura 2). En la analítica destacaba una leve eosinofilia.

Diagnóstico

Escabiosis.

Tratamiento

Se recomendó tratamiento con permetrina al 5% a todos los facultativos que habían tenido contacto con la paciente. En cuanto a la paciente, se inició tratamiento tópico con permetrina al 5%, considerado actualmente el tratamiento de elección. Se aplicó una primera dosis de permetrina en toda la superficie cutánea y se repitió la aplicación al cabo de una semana. Paralelamente, dadas las condiciones del entorno (paciente post-operada ingresada en un hospital y



Figura 1. Erupción diseminada en tronco y extremidades. Se apreciaban múltiples pápulas eritematosas, con excoriaciones, eccematización e impetiginización secundaria y algunas pústulas aisladas. La cara y el cuero cabelludo estaban respetados. A mayor detalle, se podían observar surcos acarinos en los espacios interdigitales.

elevado riesgo de transmisión al personal sanitario), se decidió administrar tratamiento concomitante con ivermectina vía oral a dosis de 400 $\mu\text{m}/\text{kg}$, repetida al cabo de una semana.

Evolución

Se alargó la estancia postoperatoria de la paciente hasta poder asegurar una eliminación completa de los ácaros, momento en el cual pudo ser trasladada a un centro de rehabilitación para continuar recuperando la correcta movilidad de la cadera.

Comentario

La sarna o escabiosis es una enfermedad contagiosa de transmisión interpersonal causada por la infestación de la piel por la hembra del ácaro *Sarcoptes scabiei*. Puede afectar a todas las edades y estratos sociales, aunque es más frecuente en los grupos de población donde el hacinamiento es habitual y las prácticas higiénicas escasas. La clínica consiste en un prurito intenso de predominio nocturno y se pone de manifiesto aproximadamente un mes tras la infestación. La única manifestación específica de la sarna es el surco acarino. Los surcos se deben buscar principalmente en los espacios interdigitales y en la cara anterior de las muñecas, pero también son localizaciones predilectas los codos, axilas, areola mamaria y genitales. Asimismo, los pacientes suelen presentar lesiones inespecíficas eczematosas, excoriadas y en ocasiones impetiginizadas, desencadenadas por una reacción de hipersensibilidad al ácaro. El promedio de hembras adultas en un paciente infestado es de 10 a 15, y la mayor parte de la clínica pruriginosa se debe a la respuesta inmune del huésped frente a su presencia. En pacientes inmunodeprimidos o con daño neurológico en los que el prurito suele estar ausente, los ácaros se reproducen considerablemente dando lugar a la sarna noruega, también conocida como sarna costrosa. Estos pacientes son altamente contagiosos y origen frecuente de epidemias. La respuesta inmune no confiere inmunidad frente a una nueva infestación.



Figura 2. Test de Muller en el que se apreciaron múltiples parásitos y huevos o escíbalos.





Dermatosis
infecciosas

32

Pápulas, pústulas,
costras y un infiltrado
pulmonar



Alba Gómez-Zubiaur
Marta Bandini, Aroa García-Duarte
Isabel Polo-Rodríguez

Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología
Hospital Universitario Príncipe de Asturias
Universidad de Alcalá (Alcalá de Henares, Madrid)

32. Pápulas, pústulas, costras y un infiltrado pulmonar

Alba Gómez-Zubiaur, Marta Bandini, Aroa García-Duarte, Isabel Polo-Rodríguez

Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología
Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Universidad de Alcalá (Alcalá de Henares, Madrid)

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 26 años de edad, sin antecedentes personales de interés, fumadora de 10 paquetes /año y trabajadora en escuela infantil. Fue valorada en Dermatología por un exantema generalizado muy pruriginoso, que se inició en cara y cuero cabelludo, extendiéndose posteriormente a tronco y extremidades, de aproximadamente 5 días de evolución. Además, refería fiebre de hasta 38,5°, odinofagia y mal estado general en los días previos. No asociaba clínica respiratoria relevante, salvo una tos seca de larga evolución que relacionaba con su hábito tabáquico, pero que se había visto incrementada en los últimos días.

Exploración física

En el momento de la exploración se encontraba afebril, con cifras de tensión arterial, frecuencia cardíaca y respiratoria en rango de normalidad, y una saturación basal de oxígeno de 98%. La auscultación cardio-pulmonar fue anodina. Tampoco se palparon adenopatías cervicales o en otras localizaciones.

A nivel cutáneo presentaba numerosas lesiones en diferentes estadios evolutivos, pápulas, vesículas, pústulas y costras, distribuidas en cara, cuero cabelludo, tronco y extremidades (Figuras 1a y 1b). Existía también afectación de mucosa oral y genital, consistente en múltiples erosiones e importante edema de labios mayores (Figura 1c).



Figura 1. Lesiones en diferentes estadios evolutivos: pápulas, vesículas, pústulas y costras en tronco y área facial a y b). Importante edema y lesiones erosivas en labios mayores (c).

Exploraciones complementarias y diagnóstico

Las pruebas de laboratorio revelaron trombopenia de 130000 plaquetas y una elevación de las enzimas hepáticas de citolisis, con valores de 91 y 114 para GOT y GPT respectivamente.

El cuadro clínico era sugestivo de varicela, con exploración física y hallazgos analíticos compatibles con el diagnóstico. La paciente no recordaba haber pasado la enfermedad y refería contacto con niño afecto 10 días antes del inicio de los síntomas.

Ante la existencia de hábito tabáquico y la tos seca persistente, más insidiosa en los últimos días, se solicitó radiografía de tórax que mostró infiltrados intersticiales difusos en lóbulo superior izquierdo y lóbulo medio derecho (Figura 2), compatibles con neumonía varicelosa.

Tratamiento

Se decidió ingreso de la paciente, con aislamiento respiratorio y de contacto, pautándose aciclovir intravenoso cada 8 horas a dosis de 10mg/kg. Se indicaron también fomentos con solución de sulfato de cobre al 1/1000 y pomada de ácido fusídico en las costras.

Evolución

Al cabo de 8 días de tratamiento se evidenció clara mejoría clínica y radiológica. Los resultados serológicos confirmaron el diagnóstico, con anticuerpos IgM positivos para virus varicela-zoster (VVZ).

Comentario

La varicela es una enfermedad contagiosa, generalmente benigna, propia de la infancia, presentándose en adultos tan solo el 5% de los casos¹. Sin embargo, en este segundo grupo la morbimortalidad es mayor, siendo la neumonía varicelosa la complicación más frecuente (hasta un 30% de incidencia y 20% de mortalidad)². El hábito tabáquico, la inmunosupresión, la patología pulmonar previa, la presencia de más de 100 lesiones cutáneas o el con-

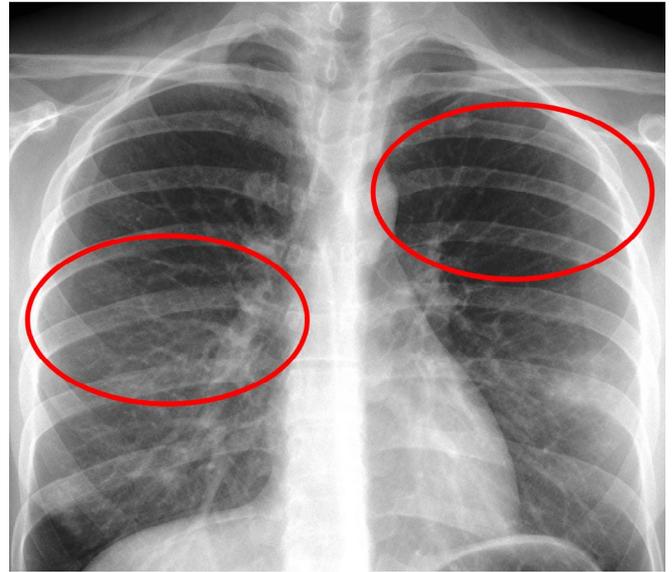


Figura 2. Radiografía de tórax con infiltrados intersticiales difusos en lóbulo superior izquierdo y lóbulo medio derecho (marcados).

tacto con el caso índice, se han descrito como factores de riesgo para su aparición³. El cuadro clínico respiratorio aparece una semana después del exantema, cursando con tos seca, disnea y/o dolor torácico, aunque se calcula que un tercio de los pacientes permanecen asintomáticos y con auscultación anodina⁴. Por este motivo, se recomienda solicitar una placa de tórax a todo adulto diagnosticado de varicela, siendo característico de la afectación pulmonar un patrón intersticial bilateral de predominio en bases y región perihiliar. La trombopenia, la citolisis hepática o el descenso de la presión arterial de oxígeno son hallazgos analíticos habituales. La neumonía varicelosa requiere ingreso hospitalario e inicio precoz de aciclovir intravenoso, que disminuirá el número de casos subsidiarios de atención en Unidades de Cuidados Intensivos y ventilación mecánica⁵. No se recomienda la administración sistemática de antibióticos, y el empleo de corticoides como terapia adyuvante es controvertido¹. Al cabo de 10 días de tratamiento, se evidencia resolución clínica y radiológica del cuadro en la mayoría de los casos.



Bibliografía

1. Rodríguez-Borregán JC, Domínguez-Artiga MJ, Miñambres E, Tejerina-Álvarez E, Holanda-Peña MS, González-Fernández C et al. Varicella pneumonia in adults: 30 cases. *An Med Interna* 2003; 20(12): 612-16.
2. De la Peña L, Izaguirre D, Aguirrebengoa K, Grande C, Montejo M. Varicella pneumonia in adults: review of 22 cases. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2000; 18: 493-5.
3. Mohsen AH, McKendrick M. Varicella Pneumonia in adults. *Eur Respir J*. 2003; 21: 886-91.
4. Troya-García J, Espinosa de los Monteros-Garde MJ, Moreno B. Neumonía por varicela en población adulta: revisión de 21 casos. *Rev Clin Esp*. 2006; 206(11): 566-9.
5. Abdelghani A, Slama S, Hayouni A, Njima H, Mezghani S, Klabi N et al. Varicella pneumonia: a serious complication of varicella in adults. *Revue de Pneumologie Chinique* 2009; 65:9-12.



Dermatosis
infecciosas

33

Placa
eritematoedematosa
de morfología anular
tras un día de pesca



Marta Prieto Barrios
Virginia Velasco Tamariz
Sara Burillo Martínez
Lidia Maroñas Jiménez

33. Placa eritematoedematosa de morfología anular tras un día de pesca

Marta Prieto Barrios, Virginia Velasco Tamariz, Sara Burillo Martínez, Lidia Maroñas Jiménez

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 69 años que acudió a consulta de Dermatología por aparición de lesión asintomática de unos 30 días de evolución en parte superior de brazo derecho que comenzó como una lesión eritematosa de crecimiento centrífugo progresivo con aclaramiento central. Una semana antes, tras un día de pesca en un río del norte de la península, había observado una garrapata adherida a su piel, en la misma zona, que había retirado de manera manual. Además refería desde hacía 10 días clínica de cefalea, malestar general con abotargamiento y astenia y sensación distérmica sin fiebre termometrada. También describía miodesopsias en los últimos días.

Exploración física

Presentaba en cara interna de la parte superior del brazo derecho una placa eritematoedematosa de morfología anular, de borde más sobreelevado, persistiendo leve eritema residual en región central y una pequeña pápula eritematosa en el medio, que le confería aspecto dianiforme (Figura 1). Estaba afebril, con buen estado general. No presentaba alteraciones a la exploración neurológica ni ojo rojo.

Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica urgente y un electrocardiograma que no mostraron alteraciones. El estudio se completó con la realización de serologías para VIH, virus hepatotropos, Rickettsia y Borrelia que resultaron negativas. Ante la alta sospecha clínica se repitió la serología de Borrelia (ELISA) a los pocos días, que de nuevo resultó negativa.



Figura 1. Placa eritematoedematosa de morfología anular de bordes más sobreelevados, centro más claro residual y pequeña pápula eritematosa en el medio.

Diagnóstico

Probable Borreliosis de Lyme en estado temprano diseminado manifestándose con el signo clínico dermatológico del *eritema migrans*.

Tratamiento

Se inició tratamiento empírico con Doxiciclina 100 mg según la pauta de un comprimido cada 12 h durante 21 días.

Evolución

El paciente presentó mejoría muy rápida de la sintomatología general y la lesión cutánea se resolvió al



poco tiempo del inicio del tratamiento (Figura 2). A pesar de las serologías negativas, la buena evolución del cuadro con el tratamiento específico reforzó aun más la alta sospecha clínica.

Comentario

La enfermedad de Lyme está causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi* que se transmite al ser humano mediante la picadura de la garrapata del género Ixodes. La borreliosis es endémica en Norte América, Asia y Europa, aunque la prevalencia es mucho mayor en zonas de Europa Central y del Este y menor en España (9,8 por 100.000 habitantes). La enfermedad consta de varias etapas: la temprana localizada consiste en el *eritema migrans*, que aparece sobre 7 días después de la picadura. Entre 3 y 10 semanas después se produce la fase temprana diseminada, cuyos síntomas principales son musculoesqueléticos y neurológicos, siendo menos frecuentes los cardiacos u oculares. Sin tratamiento la enfermedad pasa a su etapa tardía o crónica manifestándose con clínica reumatológica (artritis de grandes articulaciones) o neurológica. Otras manifestaciones cutáneas incluirían el linfocitoma cutis en etapa temprana que pue-



Figura 2. Desaparición casi completa de la lesión tras 72 h de tratamiento con doxiciclina.

de aparecer en el lóbulo auricular sobre todo de niños o en el pezón en adultos, y la acrodermatitis crónica atrófica de la fase tardía. La importancia del papel del dermatólogo radica en que el diagnóstico precoz y tratamiento con antibióticos (habitualmente doxiciclina o ceftriaxona) es crucial para un mejor pronóstico.





Dermatosis
infecciosas

34

Placa eritematosa
anular, artralgias y
fiebre en niña de
3 años



Marcial Álvarez Salafrañca
Álvaro Rivera Rodríguez
Sergio Hernández Ostiz
Mariano Ara Martín

34. Placa eritematosa anular, artralgias y fiebre en niña de 3 años

Marcial Álvarez Salafranca, Álvaro Rivera Rodríguez, Sergio Hernández Ostiz, Mariano Ara Martín

Anamnesis

Paciente de 3 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por presentar una lesión cutánea pruriginosa a nivel de región pectoral izquierda de una semana de evolución con tendencia al crecimiento excéntrico. Además refiere artralgias y clínica distérmica, con fiebre termometrada de hasta 39,2°C que cede con antitérmicos.

Como antecedente destaca una visita al campo días antes, sin evidencia clara de picaduras de insectos.

Exploración física

A la exploración física, paciente consciente, afebril en ese momento (36,10°C). Se aprecia a nivel pectoral izquierdo, placa eritematosa de unos 10cm de diámetro, de morfología ovalada, con borde más eritematoso y centro grisáceo con lesión central sugestiva de posible punto de inoculación.

A nivel de la periferia de la misma se observan lesiones maculo-papulares satélite, discretamente palpables. (Figura 1)

La auscultación cardiopulmonar, palpación abdominal y resto de exploración física se encontraban dentro de la normalidad, evidenciándose únicamente congestión amigdalar sin exudado asociado. No se palpaban adenopatías.

Exploraciones complementarias

Dada la sintomatología que presentaba la paciente y las características clínicas de la lesión cutánea asociada se solicitaron las siguientes pruebas complementarias:

- Bioquímica general: resultados dentro de la normalidad.



Figura 1. Placa eritematosa anular en zona pectoral izquierda.

- Hemograma: sin alteraciones significativas.
- Serologías para Toxoplasma, VEB, CMV, Parvovirus-B19 y Rickettsia conorii negativas.
- IgG anti-Borrelia burgdorferi positivo débil.

Diagnóstico

Con los datos epidemiológicos, clínicos y analíticos disponibles se llegó al diagnóstico de eritema crónico migratorio.



Tratamiento

Ante la sospecha de eritema crónico migratorio como expresión cutánea de una enfermedad de Lyme en su fase inicial localizada se instauró tratamiento con Amoxicilina 250 mg/5ml vía oral, 9ml cada 8 horas durante 2 semanas.

Evolución

La lesión cutánea cedió adecuadamente y no ha presentado clínica sistémica asociada hasta el momento actual, encontrándose la paciente asintomática.

Comentario¹⁻²

El eritema crónico migratorio es una manifestación cutánea patognomónica de la enfermedad de Lyme (EL), enfermedad multisistémica de distribución universal y transmitida por garrapatas. Su agente causal son bacterias Gram negativas del complejo *Borrelia burgdorferi*. La EL sigue una evolución tem-

poral en fases: en la fase I o localizada se puede objetivar su manifestación cutánea típica, el eritema migratorio; la fase II o diseminada precoz se caracteriza por manifestaciones neurológicas (meningitis, radiculitis,...), cardíacas (arritmias) o articulares (artritis aguda); la fase III o diseminada tardía tiene como principales características la acrodermatitis crónica atrófica, la artritis crónica o la neuroborreliosis tardía. El diagnóstico de la EL debe sustentarse en datos epidemiológicos compatibles con el antecedente de picadura de garrapata o su posibilidad. En la fase localizada, en la que las manifestaciones son muy características de la enfermedad y en la que puede haber ausencia de respuesta inmune, no es necesaria la confirmación microbiológica. El resto de fases requiere confirmación serológica mediante ELISA y/o Western-Blot. Con tratamiento antibiótico adecuado suele ser una entidad con pronóstico favorable.

Bibliografía

1. Portillo A, Santibañez S, Oteo JA. Enfermedad de Lyme. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2014; 32(Supl 1): 37-42.
2. Vázquez-López ME, Pérez-Pacín R, Díez-Morrondo C, Díaz P, Castro-Gago M. Enfermedad de Lyme en edad pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2016; 84(4): 234-234.





Dermatosis
infecciosas

35

Placas erosivas con supuración purulenta en espacios interdigitales

Irene Molina-López
E. Rodríguez-Lomba
P. T. Vilas-Boas
A. Pulido-Pérez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón
(Madrid)

35. Placas erosivas con supuración purulenta en espacios interdigitales

Irene Molina-López, E. Rodríguez-Lomba, P. T. Vilas-Boas, A. Pulido-Pérez
Hospital General Universitario Gregorio Marañón (Madrid)

Anamnesis

Se presenta el caso de un varón de 35 años de edad, natural de Cuba y residente en España desde hace años. No tenía antecedentes de interés y trabajaba en el sector de la hostelería. Consultaba en Urgencias por dolor y prácticamente imposibilidad para la deambulación debido a lesiones en ambos pies. Refería inicio del cuadro hacía un mes, cuando fue diagnosticado de *tinea pedis* por presentar prurito y descamación en ambos pies. Desde entonces había recibido tratamiento de forma consecutiva con clotrimazol en pomada, mupirocina en pomada, terbinafina en crema y finalmente bifonazol en crema, que continuaba aplicando en el momento de la consulta. Desde hacía 10 días también estaba recibiendo clindamicina oral cada 8 horas. Durante todo el periodo de tratamiento no refería mejoría sino empeoramiento progresivo y sustitución del prurito por dolor. En cuanto a hábitos diarios, refería pasar mucho tiempo de pie, usando zapato cerrado durante 10-12 horas seguidas al día.

Exploración física

Presentaba regular estado general, permanecía estable y afebril pero con un dolor en ambos pies que precisó el uso de analgesia de segundo escalón (tramadol intravenoso) para poder manipular y explorar la zona. En ambos pies presentaba áreas de piel desnuda en dorso y planta de los pies, desde las falanges medias hasta la cabeza de los metacarpianos, incluyendo todos los espacios interdigitales, con exudación purulenta maloliente intensa y un borde hiperqueratósico delimitando muy bien los bordes de la lesión (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Dorso de pies: erosiones cubiertas por costra en antepié y espacios interdigitales.



Figura 2. Zona plantar bilateral: pérdida completa de epidermis en pliegues interdigitales y pliegues metacarpofalángicos. Nótese el borde hiperqueratósico delimitando los límites de la lesión.



Además, en dorso de pie izquierdo hasta tobillo presentaba una placa eritematosa, empastada, caliente al tacto y doloroso a la palpación. No presentaba otras lesiones a distancia.

Exploraciones complementarias

Se realizó analítica sanguínea que mostraba elevación de proteína C reactiva de 2.1 mg/dL (0.0 - 0.5) con ligera leucocitosis (11.500 leucocitos/ μ L), sin otros hallazgos.

Se recogió cultivo del exudado interdigital con aislamiento de *Citrobacter freundii*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Corynebacterium sp.* y *Enterococcus sp.* El antibiograma mostró sensibilidad a ciprofloxacino en la cepa de *Pseudomonas*.

Además, se tomó muestra mediante raspado de escamas de piel plantar, sin aislamiento microbiológico.

Diagnóstico

Intertrigo bacteriano o “boot foot” con celulitis asociada.

Tratamiento

Ante la sospecha de infección polimicrobiana, se pautó tratamiento empírico con ciprofloxacino oral 500 mg cada 12 horas y curas locales sumergiendo los pies en agua de sulfatos (zinc, aluminio potásico y cobre) durante 15 minutos cada 12 horas y secando con material desechable. Se indicó cobertura de las áreas denudadas con apósitos de silicona. El paciente presentaba mala tolerancia a éstos apósitos por lo que fueron remplazados por el uso de gasas estériles empapadas en vaselina pura. Así mismo se insistió en la importancia de evitar la maceración de

la zona, manteniendo las lesiones al aire en la medida de lo posible.

Evolución

Tras una semana de tratamiento se objetivó una mejoría notable, con disminución importante del dolor, desaparición del exudado y comienzo de la reepitelización en las zonas previamente dañadas.

Comentario

Las superficies húmedas tienen facilidad para la colonización por bacterias Gram-negativas. La infección por *Pseudomonas* se ha descrito como la causa bacteriana más frecuente del intertrigo digital¹ y la tercera causa por detrás de *Candida* y *Aspergillus*².

Uno de los factores más predisponentes es la maceración, condición que se presenta con facilidad en la planta de los pies³. La hiperhidrosis y el uso prolongado de calzado cerrado con poca transpiración puede generar maceración intensa del espacio interdigital y dar lugar a este cuadro clínico, descrito ya en la literatura como “boot-foot”⁴. Otros factores que pueden favorecer esta entidad son la infección crónica por dermatofitos, que dañan el estrato córneo⁵, y el uso continuado de antibacterianos tópicos que inhiben selectivamente a la flora Gram-positiva⁶.

La clínica típica incluye eritema, vesiculopústulas, áreas de piel denudada y un borde hiperqueratósico muy marcado⁷. La sospecha de la etiología bacteriana debe ser mayor en los casos en los que el intertrigo combine celulitis, como en el caso presentado. Para su resolución, además del tratamiento antimicrobiano son fundamentales medidas para el control de la maceración y la hiperhidrosis.



Bibliografía

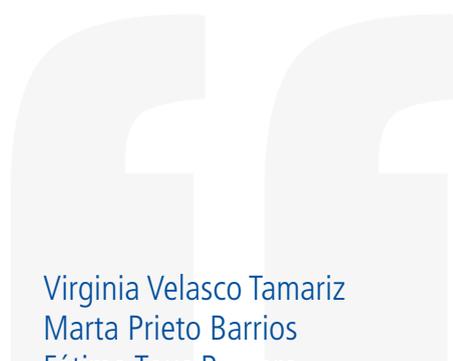
1. Aste N, Atzori L, Zueca M, et al. Gram-negative bacterial toe web infection: a survey of 123 cases from the district of Cagliari, Italy. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45 (4): 537-4.
2. Lestringant GG, Saarinen KA, Frossard PM, et al. Etiology of toe-web disease in Al-Ain, United Arab Emirates: bacteriological and mycological studies. *East Mediterr Health J* 2001; 7 (1-2): 38-45.
3. Allen AMA. *The Lancet (British edition)*: Tropical immersion foot. 11.1973;2(7839):1185.
4. Sloan BB. *Journal of the American Academy of Dermatology*: "Boot foot" with pseudomonas colonization. 06.2005;52(6):1109.
5. Lin JJ. *Chang Gung medical journal*: Foot bacterial intertrigo mimicking interdigital tinea pedis. 01.2011;34(1):44.
6. Silvestre JFJ. *International journal of dermatology*: Cutaneous manifestations due to Pseudomonas infection. 06.1999;38(6):419.
7. Fangman WW. *Archives of dermatology (1960)*: Hyperkeratotic rim of gram-negative toe web infections. 05.2005;141(5):658.



Dermatosis
infecciosas

36

Trayectos serpiginosos en la piel de una viajera



Virginia Velasco Tamariz
Marta Prieto Barrios
Fátima Tous Romero
Lidia Maroñas Jiménez

36. Trayectos serpiginosos en la piel de una viajera

Virginia Velasco Tamariz, Marta Prieto Barrios, Fátima Tous Romero, Lidia Maroñas Jiménez

Anamnesis

Mujer de 39 años, con antecedente de diabetes mellitus tipo 1, que acudió a nuestras consultas por la aparición de varias lesiones lineales, intensamente pruriginosas, que había advertido una semana después de regresar de un viaje a Tailandia. Había realizado tratamiento con antihistamínicos orales y corticoides tópicos sin mejoría de la clínica.

Exploración física

Se objetivaron lesiones eritematovioláceas de morfología serpiginosa en área paraumbilical izquierda, cara lateral de muslo derecho y zona inguinal izquierda (Figura 1). Al detalle se observaba en todas ellas un extremo terminal más eritematoso que el resto de la lesión. En la espalda y en los glúteos, las lesiones consistían en surcos eritematosos de menos de 1 cm, originados a partir de una pústula folicular. (Figura 2).



Figura 1. Lesiones eritematovioláceas de morfología serpiginosa.



Figura 2. Surcos eritematosos de menos de 1 cm, originados a partir de una pústula folicular.



Exploraciones complementarias

Se solicitaron hemograma y bioquímica básicas, muestras de parásitos en heces, y serologías para *Toxocara canis* y *Strongyloides stercoralis*, encontrándose como único hallazgo de interés una hiperglucemia de 210 mg/dl, en relación con la patología de base de la paciente.

Diagnóstico

Ante este tipo de lesiones y el antecedente de viaje a área endémica, se realizó el diagnóstico clínico de larva *migrans* diseminada.

Tratamiento y evolución

Se indicó tratamiento con Ivermectina oral a dosis de 200 µg/kg en una dosis única, pero ante la persistencia de lesiones en la espalda y crecimiento de la lesión abdominal, se decidió prolongar el tratamiento con Ivermectina durante dos días más con resolución completa en el plazo de una semana de seguimiento.

Comentario¹⁻³

La larva *migrans* es una parasitosis cutánea endémica de zonas tropicales y subtropicales. La causa está

en los huevos de parásitos como el *Ancylostoma braziliensis*, que se encuentran en el intestino de gatos y perros. Los ambientes cálidos y húmedos favorecen que estos huevos eclosionen, dando lugar a las larvas, que pueden penetrar la piel y migrar a través de la capa córnea, dando lugar a unos túneles serpiginosos que crecen entre 1 a 3 cm diarios. La transmisión se produce generalmente al andar descalzo de forma que las lesiones suelen aparecer en los pies. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, ante la morfología lesional, el prurito intenso y el antecedente epidemiológico. En la biopsia cutánea, caso de realizarse, puede observarse surcos intraepidérmicos con infiltrado inflamatorio y eosinófilos, siendo excepcional objetivar el parásito. El diagnóstico diferencial es amplio e incluye: larva *currens*, escabiosis, tiña, loa loa, esquistosomiasis, miasis, etc. Ante lesiones únicas, una opción válida es la observación clínica ya que son autorresolutivas. No obstante, una de las pautas de tratamiento más aceptada es Ivermectina 200 µg/kg peso en dosis única. Cabe resaltar que si, como en el caso de nuestra paciente, la infestación es generalizada y/o hay lesiones tipo foliculitis, se recomienda realizar un tratamiento más prolongado.

Bibliografía

1. González-Ramos J, González-Silva Y, Hernández-Cano N, Vidaurrázaga-Arcaya C, Herranz-Pinto P. [Disseminated cutaneous larva migrans infestation]. Semergen. 2015;41(8):458-60.
2. Heukelbach J, Feldmeier H. Epidemiological and clinical characteristics of hookworm-related cutaneous larva migrans. Lancet Infect Dis. 2008;8(5):302-9.
3. Vanhaecke C, Perignon A, Monsel G, Regnier S, Bricaire F, Caumes E. The efficacy of single dose ivermectin in the treatment of hookworm related cutaneous larva migrans varies depending on the clinical presentation. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2014;28(5):655-7.





Dermatosis
infecciosas

37

Úlcera en la pierna con rigidez espástica generalizada

David Ayala Alcázar
Inés Escandell González
Sara Sánchez Pérez
José M. Martín Hernández

Servicio de Dermatología
del Hospital Clínico Universitario de Valencia



37. Úlcera en la pierna con rigidez espástica generalizada

David Ayala Alcázar, Inés Escandell González, Sara Sánchez Pérez, José M. Martín Hernández

Servicio de Dermatología del Hospital Clínico Universitario de Valencia

Anamnesis

Una mujer de 65 años, natural de Etiopía, acudió al Hospital rural de Gambo que está situado en un área montañosa al sur de la capital, Addis Ababa. La paciente fue transportada en estado crítico, con una lesión ulcerosa en la pierna derecha y mal estado general. Los familiares contaron que hacía tres semanas la mujer fue atacada por una vaca, produciéndose la úlcera en la pierna. La infección fue progresando, con deterioro progresivo del estado general y dificultad para la movilidad de las extremidades. Aseguraban que la paciente se quejaba de dolor intenso en la pierna, sensación febril, sudoración y dificultad respiratoria. Durante las tres semanas la paciente no había recibido ningún tratamiento médico, y finalmente decidieron trasladarla hasta el hospital rural más cercano.

Exploración física

La paciente presentaba una úlcera contaminada en la cara interna de la pierna derecha, de 12 x 5 centímetros de diámetro, bordes irregulares y maloliente. Contenía abundante secreción purulenta y tejido necrótico, estando cubierta en algunas zonas por costras serohemorrágicas (Figura 1a). Lo más llamativo de la exploración física era la postura de la paciente, destacando una rigidez espástica generalizada del tronco y de las cuatro extremidades, con espasmos musculares reflejos muy dolorosos, desencadenados incluso ante mínimos estímulos (Figura 2b). La contractura potente de los músculos maseteros impedía la apertura de la boca, y la contracción de la musculatura facial daba una expresión de risa sardónica (Figura 2B). Se encontraba con un pico febril de

38,9°C, taquicárdica y disneica, con tiraje intercostal. La auscultación respiratoria evidenció múltiples roncus diseminados en ambos campos pulmonares, debido al acúmulo de las secreciones respiratorias. La exploración abdominal reflejaba un abdomen en tabla, debido a la contracción involuntaria de los músculos rectos y oblicuos. A nivel mucocutáneo, destacaba una deshidratación severa.

Exploraciones complementarias

El hemograma reflejaba una leucocitosis de $19,2 \times 10^3/\mu\text{l}$, con neutrofilia, sin anemia ni plaquetopenia. No pudimos conocer los valores de la función renal ni del perfil hepático, pues la bioquímica no es una prueba disponible en el Hospital de Gambo debido a su elevado coste. El análisis de orina mostró la presencia de abundantes hematíes y leucocitos. El test para la infección por VIH resultó negativo. Se tomó una muestra del tejido de la úlcera para realizar una tinción Gram, que también resultó negativa.

Diagnóstico

La presencia de una úlcera contaminada en la pierna derecha con el antecedente de un ataque animal, junto con la rigidez espástica generalizada del tronco y de las extremidades, los espasmos musculares reflejos y dolorosos, la presencia del trismus debido a la contractura de los músculos maseteros y la expresión facial de risa sardónica, permitieron el diagnóstico clínico de tétanos generalizado.

Tratamiento

Inicialmente procedimos a la cura de la úlcera de la pierna, realizando el desbridamiento del tejido necrótico.



Figura 1. a) Úlcera contaminada en la pierna derecha, con abundante material purulento y tejido necrótico. b) Aspecto de la úlcera tras el desbridamiento del tejido necrótico y la eliminación del material purulento.

tico y la eliminación de la secreción purulenta abundante (Figura 1b). Iniciamos el tratamiento antibiótico intravenoso con una combinación de ceftriaxona 2 g cada 24 horas, cloxacilina 500 mg cada 6 horas y metronidazol 500 mg cada 8 horas. Para la reducción de la fiebre y del dolor, se administró diclofenaco intramuscular cada 6 horas. Administramos el antiserum, Human tetanus immune globulin (TIG), 10.000 unidades en dosis única intramuscular. Para el control de los espasmos musculares administramos diazepam 20 mg cada 6 horas vía intramuscular, en combinación con clorpromacina 250 mg vía intramuscular cada 24 horas. Intentamos la colocación de una sonda nasogástrica para la nutrición de la paciente, pero resultó imposible debido a la contractura

potente de los músculos maseteros que dificultaba la apertura de la boca, así como por los espasmos faríngeos desencadenados con la maniobra invasiva. En el Hospital de Gambo no se dispone de nutrición parenteral. Con el objetivo de rehidratar a la paciente, administramos vía intravenosa 1.000 ml de suero glucosado 5% y 1000 ml de suero fisiológico a pasar en 24 horas. Fue imposible la administración de oxígeno pues el aparato estaba estropeado. En estas condiciones era impensable trasladar a la paciente a una unidad de cuidados intensivos de un hospital urbano, teniendo en cuenta que el hospital de Gambo no dispone de ambulancia, y que el transporte de pacientes se realiza en autobús o en carretilla tirada por mulas.



Figura 2. a) Rigidez espástica de las cuatro extremidades y el tronco, con espasmos musculares reflejos y dolorosos. b) Trismus debido a la contractura potente de los músculos maseteros, que impide la apertura de la boca. La contracción de la musculatura facial da una expresión de risa sardónica.

Evolución

A pesar de las medidas terapéuticas instauradas, a las 24 horas del ingreso la paciente persistía con un pico febril de 39.5°C. La administración de diazepam y clorpromacina consiguió disminuir la rigidez generalizada y reducir los espasmos musculares. Sin embargo, la paciente persistía taquicárdica con una frecuencia cardiaca de 160 latidos/minuto y con una saturación de oxígeno de 59%. Finalmente, a las 36 horas del ingreso la paciente falleció a consecuencia de una parada respiratoria.

Comentarios

El tétanos es una enfermedad infecciosa aguda, causada por el *Clostridium tetani*, una bacteria que crece en el medio ambiente, principalmente en áreas rurales densamente pobladas. La vacunación sistemática infantil ha reducido significativamente la incidencia mundial de la enfermedad. El tétanos se produce cuando la bacteria o sus esporas tienen

acceso a los tejidos, principalmente a través de una úlcera o laceración en una extremidad. En condiciones de anaerobia las esporas germinan y producen la tetanoespasmina, una exotoxina que pasa al torrente circulatorio y a través de los nervios periféricos alcanza el sistema nervioso central, provocando una desinhibición de las vías motoras. El resultado es una rigidez muscular generalizada con espasmos musculares dolorosos. El trismus secundario a la contractura de los maseteros es la manifestación más común. La contractura de los músculos faciales produce una expresión característica llamada risa sardónica. El diagnóstico del tétanos es clínico, y no depende de confirmación bacteriológica. En cuanto al pronóstico, presenta una mortalidad de un 40-60% de los casos. Como conclusión, resaltar la importancia de un diagnóstico clínico precoz, que permita instaurar un tratamiento eficaz, aumentado las probabilidades de supervivencia en una enfermedad potencialmente letal.



Dermatosis
infecciosas

38

Úlcera maligna complicada en paciente anciano



Carlos Zarco Olivo
Raquel Aragón Miguel
Carlos Morales Raya
Alba Calleja Algarra

38. Úlcera maligna complicada en paciente anciano

Carlos Zarco Olivo, Raquel Aragón Miguel, Carlos Morales Raya, Alba Calleja Algarra

Anamnesis

Mujer de 92 años que acude al Servicio de Urgencias por presentar mala evolución de una úlcera cutánea en las últimas dos semanas tras la suspensión voluntaria durante 10 días de las curas periódicas con hipoclorito sódico 1/1000. Refería antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, insuficiencia renal crónica e insuficiencia venosa crónica de miembros inferiores. Por ese motivo, se encontraba en seguimiento en las consultas de Dermatología, por ser una úlcera de más de 9 meses de evolución, localizada en la región anterior de la pierna derecha, cuyo estudio anatomopatológico evidenció un carcinoma epidermoide bien diferenciado que estaba pendiente de extirpación quirúrgica.

Exploración física

La paciente presentaba una úlcera de 10 x 12 cm de diámetro, localizada en la región pretibial de la pierna derecha, de morfología redondeada, bordes eritematoso-violáceos bien definidos y abundante exudado amarillento-verdoso. En su superficie, llamaba la atención la presencia de dos larvas de coloración blanquecina. La piel circundante estaba edematosa, eritematosa y brillante y los pulsos pedios y poplíteos estaban presentes (Figura 1).

Exploraciones complementarias

En el estudio microbiológico se identificaron larvas de mosca de la familia *Calliphoridae*, género *Phormia*. Además, se tomaron muestras de exudado, cultivándose *Pseudomonas aeruginosa* sensible a quinolonas y amino glucósidos (Figura 2).



Figura 1. Úlcera de 10 x 12 cm de diámetro, localizada en la región pretibial de la pierna derecha



Figura 2. Larvas de mosca de la familia *Calliphoridae*, género *Phormia*.



Diagnóstico

Carcinoma epidermoide con parasitación por larvas de la mosca de la familia *Calliphoridae* género *Phormia* o miasis sobre úlcera de Marjolin.

Tratamiento

Se procedió a la extracción manual de los parásitos obteniéndose un total de tres larvas. Además, se realizó tratamiento oral con moxifloxacino 400 mg diarios durante una semana.

Se explicó de nuevo el proceso de cura con fomentos diarios con hipoclorito sódico 1% durante 10 minutos y se procedió a desbridamiento mecánico por parte de enfermería de nuestro servicio.

Evolución

La paciente realizó las curas de forma correcta, evolucionando favorablemente. La lesión fue extirpada completamente por parte del Servicio de Cirugía Plástica con buena cicatrización de la herida.

La muestra se remitió al Servicio de Anatomía Patológica y fue informada como piel con carcinoma epidermoide bien diferenciado de 7,5 mm de espesor, ulcerado con bordes de resección laterales y profundos libres de tumor.

Comentario

La miasis cutánea es una enfermedad secundaria a la invasión de la piel por larvas de determinados insectos. Es una entidad rara que se ve con mayor frecuencia en áreas tropicales y con inadecuadas condiciones higiénicas¹. Se puede clasificar en miasis obligatorias (invade tejidos vivos o cavidades naturales) y facultativas (en cadáveres o vegetales en descomposición). Los Calliphoridos se consideran miasis obligatorias o facultativas según el contexto, produciendo tanto miasis accidentales (genitourinarias, rectales), cavitarias (óticas, nasofaríngeas) como miasis dérmicas de heridas cutáneas. Algunos factores locales pueden predisponer a la miasis, como el trauma, erisipela, infecciones cutáneas o como en nuestro caso la insuficiencia venosa, factores todos ellos que pueden favorecer la formación de materia orgánica en descomposición. La presencia de un carcinoma escamoso de piel ha sido descrito como un factor de riesgo de miasis en aproximadamente una quincena de pacientes publicados en la literatura^{2,3}. El tratamiento consiste en la retirada cuidadosa de las larvas, tratamiento empírico con antibióticos, y desbridamiento del lecho parasitado así como el tratamiento de la enfermedad subyacente, en nuestro caso la resección del proceso tumoral⁴.

Bibliografía

1. Azevedo WT, Figueiredo AL, Carvalho RP et al. Record of the first cases of human myiasis by *Lucilia cuprina* (Diptera: Calliphoridae), Rio de Janeiro, Brazil. *JMed Entomol*. 2015 Nov; 52(6): 1368-73.
2. Wollina U. Myiasis on squamous cell carcinoma of skin. *Wien Med wochenschr*. 2015 Feb; 165 (3-4): 79-82.
3. Gabriel JG, Marinho SA, Verli FD et al. Extensive myiasis infestation over a squamous cell carcinoma in the face. Case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2008 Jan 1; 13(1): E9-11.
4. Rahman A, Ishfaq A, Arshad Azmi M et al. Cutaneous myiasis of scalp in a young girl related to *Musca domestica*. *Dermatol Online J*. 2015 Nov 18;21(11).





Dermatosis
infecciosas

39

Varón con exantema
máculo-papular
generalizado,
adenopatías y malestar
general



O. Corral Magaña
A. Giacaman Contreras
N. Knöpfel
A. Martin-Santiago

39. Varón con exantema máculo-papular generalizado, adenopatías y malestar general

O. Corral Magaña, A. Giacaman Contreras, N. Knöpfel, A. Martin-Santiago

Anamnesis

Varón de 31 años fumador activo sin antecedentes patológicos de interés que consultaba por malestar general y febrícula vespertina de dos semanas de evolución. Se asociaba a pérdida de 6-8Kg de peso en el último mes, artralgias y dolor abdominal.

Desde hacía 2 semanas presentaba una erupción máculo-papular, no pruriginosa distribuida en tronco, extremidades superiores, palmas y plantas. Había consultado en urgencias el mes anterior por dolor abdominal hallándose en la exploración física una erosión anal no dolorosa que se resolvió de forma espontánea a las dos semanas. Refería contactos de riesgo sexuales durante los meses previos y negaba la toma de fármacos en las semanas previas.

Exploración física

A la exploración física se hallaron múltiples lesiones máculo-papulares eritematosas sin tendencia a la confluencia, predominantemente en tronco y extremidades superiores (Figura 1). En ambas palmas y plantas presentaba máculas eritematosas con un collarite descamativo fino de distribución simétrica (Figura 2). No se apreciaron lesiones genitales ni anales. A la palpación de la región cervical e inguinal se hallaron adenopatías dolorosas. En el examen de cavidad oral, la orofaringe estaba respetada y se observó leve depapilación en dorso de lengua.

La exploración neurológica, cardiorespiratoria y abdominal no revelaron hallazgos de interés.



Figura 1. Erupción máculo-papular generalizada sin tendencia a la confluencia. Algunas lesiones presentaban erosión y costra central.



Figura 2. Afectación palmo-plantar con lesiones maculares eritematosas con collarite descamativo periférico (Collarete de Biet).



Exploraciones complementarias

- Analítica con normalidad en hemograma y fórmula leucocitaria, bioquímica, función hepática y renal.
- Serologías positivas para: VIH, IgG e IgM CMV, CLIA y TPHA T.pallidum con RPR 1/64.
- Serologías negativas para VHB, VHA y VHC.
- Recuento de CD4 610 células/mm³ (32%), CD4/CD8 0,62.
- HLA-B 5701 negativo.

Diagnóstico

Secundarismo luético en coinfección con VIH y primoinfección por CMV.

Tratamiento

Se pautó paracetamol alterno con ibuprofeno para control sintomático y recibió tres dosis semanales de penicilina G benzatina 2.400.000 UI IM. En la visita de control al cabo de un mes se inició tratamiento antiretroviral con triple terapia (Abacavir, Dolutegravir y Lamivudina) en comprimido combinado c/24 h.

Evolución

Tras tres días el paciente presentó alivio sintomático con práctica resolución del exantema cutáneo. Se realizó una visita de control al cabo del mes con resolución completa y RPR 1/2. Por características de-

mográficas del paciente no se ha podido realizar más seguimientos por nuestro centro.

Comentario¹⁻⁴

El secundarismo luético es una enfermedad con manifestaciones cutáneas causada por T.pallidum que aparece en un periodo de 3-10 semanas (máximo de 6 meses) tras la desaparición del chancro sifilítico no tratado. El diagnóstico diferencial en ésta etapa de la enfermedad es amplio puesto que puede simular múltiples entidades si bien las pruebas complementarias y los antecedentes del paciente nos ayudarán en el diagnóstico.

La incidencia de sífilis está en aumento desde 1996, hallándose en España (2013) tasas cercanas a 8/100.000 habitantes siendo mayores en algunas comunidades.

Se aprecia además una mayor incidencia en los hombres que tienen sexo con hombres siendo en este grupo más frecuente la coinfección con VIH por lo que está recomendado su despistaje en pacientes con sífilis.

Según las guías de manejo de infecciones de transmisión sexual de la CDC la coinfección de ambas entidades no debe modificar necesariamente el tratamiento, pudiéndose haber administrado a nuestro paciente una única dosis de penicilina G benzatina 2,4 millones UI intramuscular.

Bibliografía

1. Área de vigilancia del VIH y conductas de riesgo. Vigilancia epidemiológica de las infecciones de transmisión sexual, 1995-2013. Madrid: Centro Nacional de Epidemiología/ Subdirección General de promociones de la Salud y Epidemiología – Plan Nacional sobre el sida; 2015.
2. Centers for Disease Control and Prevention. Sexually Transmitted Diseases Treatment Guidelines, 2015. Recommendations and Reports. Vol.64 (3); June 5, 2015.
3. J.L. Bologna, J.L. Jorizzo, J.V. Schaffer. Dermatology 3d edition. Vol.2. Elsevier; 2009.
4. C. Gállego-Lezáun, M. Arrizabalaga Asenjo, J. González-Moreno, I. Ferullo, A. Teslev, V. Fernández-Vaca y A. Payeras Cifre. 2015. Sífilis en hombres que tienen sexo con hombres: una alarma para la detección de infección por VIH. ACTAS Dermo-Sifilográficas. Vol 106(9):740-745.





Dermatosis en relación con la medicina interna







Dermatosis en relación con la medicina interna

Contenido

01. Alopecia con puntos amarillos, un diagnóstico dermatoscópico..... 271
02. Ampollas y costras en dorso de manos 275
03. Cuadro sistémico con orientación dermatológica..... 279
04. Distrofia ungueal y alopecia difusa de varios años de evolución 283
05. Doctor, algo extraño le ha ocurrido a mi tatuaje..... 287
06. Enfermedad injerto contra huésped crónico tipo vitiligo-like 291
07. Engrosamiento cutáneo sobre cicatriz previa.. 295
08. Erupción generalizada tras un infarto agudo de miocardio..... 299
09. Exantema urticarial recurrente refractario a tratamientos habituales en un varón de 61 años... 303
10. Fiebre, exantema y artralgias en paciente adulto..... 307
11. Habones de color amarillo..... 311
12. Heridas que no curan... 315
13. Lactante con dermatitis en cuero cabelludo y cara atípica..... 319
14. Lesiones cutáneas pruriginosas en antebrazos de una mujer postmenopáusica 323
15. Lesiones dolorosas en pierna en paciente ingresada en Digestivo..... 327
16. Lesiones eritematosas lineales y edema de párpados..... 331
17. Lesiones purpúricas retiformes en miembros inferiores..... 335
18. Máculas amarillentas en cara, miembros y tronco..... 339



19. Masas duras asintomáticas en una paciente con una dermatomiositis de difícil control	343	25. Placas de piel atrófica y crecimiento progresivo asociadas a una gammopatía monoclonal de significado incierto	367
20. Nódulo pétreo crateriforme. Diagnóstico de enfermedad sistémica a través de la biopsia cutánea.....	347	26. Placas eritematodescamativas con afectación palmoplantar en un paciente de 12 años.....	371
21. Nódulos en nudillos de falanges en el dorso de ambas manos	351	27. Sarcoidosis cicatricial con afectación pulmonar	375
22. Pápulas de distribución lineal en región cervicofacial	355	28. Úlceras cutáneas dolorosas en piernas y nódulos pulmonares bilaterales	379
23. Pápulas y nódulos amarillentos de distribución múltiple.....	359	29. Úlceras orales y nódulos dolorosos en una paciente joven.....	383
24. Petequias en cara, cuello y genitales .	363		



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

01

Alopecia con puntos amarillos, un diagnóstico dermatoscópico



Luis Ignacio Gimeno Mateos
Virginia Velasco Tirado
Daniel Bancalari Díaz
Marta González de Arriba

Servicio de Dermatología
Hospital Universitario de Salamanca

01. Alopecia con puntos amarillos, un diagnóstico dermatoscópico

Luis Ignacio Gimeno Mateos, Virginia Velasco Tirado, Daniel Bancalari Díaz, Marta González de Arriba
Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca

Anamnesis

Mujer de 50 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, hipotiroidismo y asma alérgica que acude a consulta por una pérdida de pelo localizada en región superior del cuero cabelludo de tres meses de evolución asociada a descamación de la zona y discreto prurito ocasional. En los últimos tres años había tenido episodios autolimitados de lesiones en frente y mejillas, catalogados como eccemas, sin clara relación con la exposición solar. Asimismo, la paciente negaba clínica sistémica y sus controles médicos habituales habían sido normales hasta la fecha.

Exploración física

A la exploración se observaba una discreta placa eritematocostrosa redondeada en región interparietal medial, con leve alopecia limitada a esa zona que

mostraba una tracción débilmente positiva. En el examen dermatoscópico se podía ver eritema con telangiectasias en la piel del cuero cabelludo, con algunas zonas nacaradas atróficas y puntos amarillentos gruesos foliculares (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia para confirmación diagnóstica que mostraba una piel con dermatitis crónica perivascular y perianexial superficial y profunda con lesión de la interfase, alopecia y depósito intersticial de mucina (Figura 2).

Diagnóstico

Lupus eritematoso discoide.

Tratamiento

Dada la afectación localizada y la poca expresividad clínica, se pautó únicamente tratamiento tópico con propionato de clobetasol en solución.

Evolución

La paciente mantiene buena evolución, con mejoría sintomática y sin progresión de la placa de alopecia, sin nuevas lesiones hasta la fecha en el control clínico.

Comentario¹⁻³

El lupus eritematoso discoide (LED) es un lupus cutáneo crónico caracterizado por la aparición de placas inflamatorias numulares con hiperpigmentación. Estas lesiones pueden dejar cicatrices con atrofia de la piel, por tanto es necesario un diagnóstico y un tratamiento precoz. Aproximadamente, entre un 6 y 10% de pacientes con un lupus eritematoso sistémico



Figura 1. Gran placa eritemato-violácea que ocupa la totalidad de la espalda y cara posterior de antebrazos, asociado a un absceso central de unos 7 cm, localizado en región lumbar.

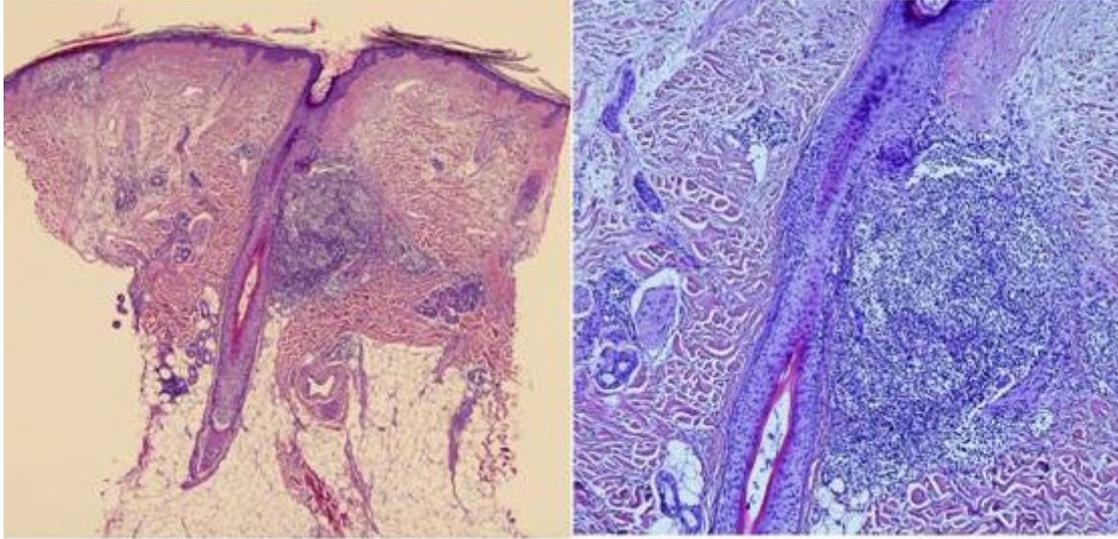


Figura 2. Biopsia cutánea: necrosis grasa en el tejido celular subcutáneo, asociado a un infiltrado inflamatorio mixto y presencia de hendiduras en forma de aguja radiales en el citoplasma de adipocitos.

desarrollan lesiones de LED. En un 30-50% de los casos de LED tienen afectación del cuero cabelludo, que a su vez puede ser el primer y único lugar afectado en un tercio de los pacientes con lupus. Es de dos a cinco veces más frecuente en mujeres.

Uno de los hallazgos tricoscópicos más típicos en el LED activo es la presencia de grandes puntos amarillos correspondientes a los tapones queratósicos foliculares. En lesiones desarrolladas se observan tam-

bién vasos finos radiales arboriformes que emergen de esos puntos (aparición de "araña roja en punto amarillo") más frecuentes en la periferia. La presencia de puntos rojos foliculares es considerada como de buen factor pronóstico para el crecimiento del pelo. La primera línea de tratamiento del LED consiste en la fotoprotección junto con el uso de corticoides tópicos u orales, inhibidores de la calcineurina tópicos y antimaláricos.

Bibliografía

1. Garza-Mayers AC et al. Review of treatment for discoid lupus erythematosus. *Dermatol Ther* 2016; doi:10.1111/12358.
2. Abal-Díaz L et al. Alopecias cicatriciales. *Actas Dermosifiliogr* 2012;103(5):376-387.
3. Mubki T et al. Evaluation and diagnosis of the hair loss patient. Part II: trichoscopic and laboratory evaluations. *J Am Acad Dermatol* 2014;71:431.e1-11.





Dermatosis
en relación con la
medicina interna

02

Ampollas y costras en dorso de manos



Marcela Martínez Pérez
Adrián Imbernón Moya
Micaela Churruca Grijelmo
Eva Fernández Cogolludo

Hospital Universitario Severo Ochoa (Leganés, Madrid)

02. Ampollas y costras en dorso de manos

Marcela Martínez Pérez, Adrián Imbernón Moya, Micaela Churruca Grijelmo, Eva Fernández Cogolludo
Hospital Universitario Severo Ochoa (Leganés, Madrid)

Anamnesis

Varón de 55 años con los siguientes antecedentes: fumador de 2 paquetes/día desde los 12 años, bebedor de 80 g de alcohol/día desde hace años, HTA, EPOC, hiperprolactinoma secundario a microadenoma hipofisario. En tratamiento con lisinopril, higrona, dostinex y omeprazol. Consulta por presentar lesiones cutáneas en las manos, de unos 3 meses de evolución, consistentes en heridas, ampollas, costras, que se presentan ante traumatismos leves.

Exploración física

En el dorso de ambas manos presenta ampollas tensas, sobre piel sana, además de placas costrosas y

múltiples cicatrices blanquecinas y sonrosadas, con presencia de quistes de milium. Se observan erosiones superficiales en hélix de pabellón auricular izq. No presenta lesiones palmo-plantares ni a otro nivel. El paciente presenta un tono bronceado de piel, signos de elastosis y daño actínico crónico en la piel de la cara y datos compatibles con degeneración a quistes y comedones de Favre-Racouchot. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

- Sistemático de sangre: glu 128, GOT 48, GPT 88, GGT 225, Hierro 233, Ferritina 627, FR 16.4, porfirinas totales en orina 4578, serología VHC positiva (genotipo 3^a, con una carga viral de 3.6 Log;



Figura 1. Dorso de manos: ampollas tensas, sobre piel sana, placas eritematosas, costrosas y múltiples cicatrices blanquecinas y sonrosadas, con presencia de quistes de milium.

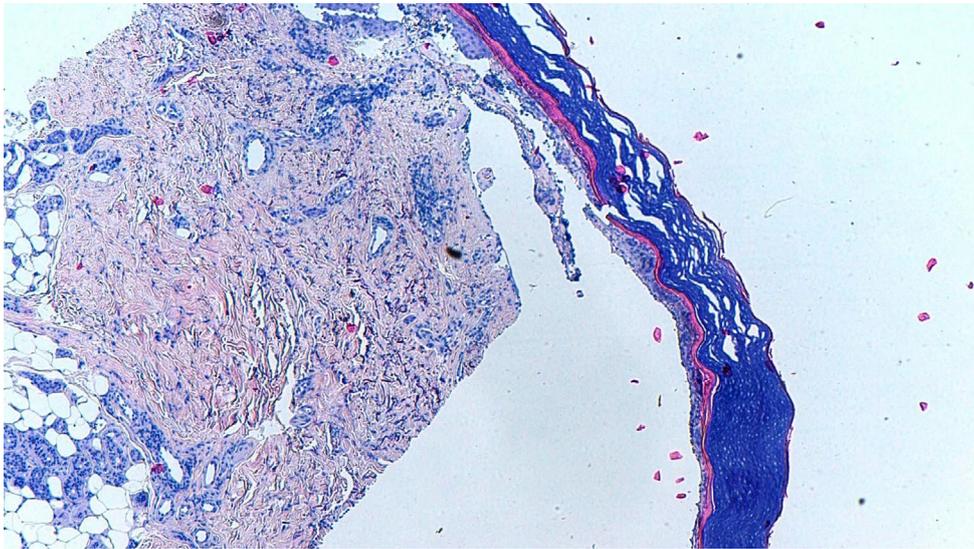


Figura 2. Histopatología: Imagen grande (H-E 4X): Ampolla subepidérmica y leve infiltrado inflamatorio. Detalle izquierda. (H-E 40X): Cuerpos "en oruga" de material lineal eosinófilo en la banda dermo-epidérmica. Detalle derecha (PAS 40 X): Base de la ampolla con leve respuesta inflamatoria perivascular y estructuras vasculares con engrosamiento irregular y depósitos de material hialino en la pared.

Crioglobulinas positivas). Serología VHA positiva. El resto de determinaciones: vitamina B12 y ácido fólico, hemograma, coagulación, TSH, prolactina, Igs, ANA, EEF, C3, C4, anticuerpos antiDNA, anti-mitochondriales y anti gliadina, y serologías VHB, VIH, son normales o negativas.

- Biopsia cutánea: ampolla subepidérmica, ligeros infiltrados inflamatorios y histológicos compatibles con porfiria cutánea tarda (Figura 2), (papilas dérmicas conservadas hacia el interior de la ampolla, formando un borde festoneado, "cuerpos de oruga" en el techo de la ampolla, eosinófilos, de la MB; depósitos eosinófilos alrededor de los vasos en la DP, que se acentúa con PAS. La IFD no se suele solicitar. Depósitos de IgG y C lineales en vasos de DP y en lámina lúcida).
- Ecografía abdominal: hepatopatía difusa, posible esteatosis hepática.

Diagnóstico

Porfiria Cutánea Tarda secundaria a hepatopatía crónica por enolismo e infección por VHC.

Evolución y tratamiento

Ante el diagnóstico de infección crónica por VHC, que el paciente desconocía previamente, este reconoce haber consumido drogas por vía parenteral en su juventud. Se pauta tratamiento tópico con dipropiona-

to de betametasona en crema, junto con protección solar y abstención de bebidas alcohólicas. Se deriva al Servicio Digestivo, quien pauta tratamiento con sangrías periódicas hasta completar el estudio. Se realiza genotipado del VHC, así como Fibroscan, que determina un grado avanzado de cirrosis hepática, por lo que el paciente es candidato a tratamiento con Interferon Pegilado y Rivabirina. A los dos meses de iniciado dicho tratamiento se obtuvo una carga viral indetectable. El paciente continúa revisiones en consultas, con mejoría progresiva de las lesiones cutáneas.

Comentario

La porfiria cutánea tarda (PCT) es la porfiria más frecuente. Consiste en un déficit hereditario o adquirido de la enzima uroporfirinógeno decarboxilasa (UROD) que conduce a la acumulación de porfirinas en diversos tejidos, entre ellos la piel, donde producen fotosensibilidad. Existen múltiples desencadenantes de PCT. En varones adultos, como en nuestro caso, predominan la ingesta de alcohol, hepatopatías crónicas incluyendo hepatitis víricas y la infección por VIH; mientras que en mujeres son más frecuentes los anticonceptivos con estrógenos y la terapia hormonal sustitutiva¹. La sobrecarga férrica, como en la hemocromatosis, está presente en 2/3 de pacientes, y la DM en un 25%. En países subdesarrollados se han producido casos epidémicos por exposición a hidrocarburos.



Según una revisión sistemática, la infección por virus C tiene una alta correlación con la PCT, y se encuentra presente hasta en el 50% de los casos, aunque con una elevada variabilidad geográfica². A la inversa, la prevalencia de PCT entre los pacientes VHC positivos oscila entre el 25% de Australia o Francia y el 70-85% de España, Italia o Japón. El mecanismo por el que la infección desencadena la porfiria es desconocido, aunque se postula que provoca un déficit de glutatión en los hepatocitos que altera el catabolismo de las uroporfirinas, por lo que, al acumularse estas, se inhibe la función de la UROD3.

Los pacientes de PCT presentan fragilidad cutánea, con aparición progresiva de ampollas tensas y erosiones ante mínimos traumatismos en zonas fotoexpuestas de la cabeza, la cara, el dorso de las manos. Las lesiones curan con lentitud, dejando cicatrices blanquecinas y rosadas, con frecuente formación de quistes de milium. También se pueden observar hipertrichosis, hiperpigmentación, alopecia cicatricial e induración esclerodermiforme de la piel. En casos graves puede haber onicolisis.

El diagnóstico de la PCT se sospecha por las lesiones cutáneas y se confirma mediante el estudio bioquímico de las porfirinas. El diagnóstico diferencial se realizará con la epidermolisis ampollosa adquirida, otras porfirias y la pseudoporfiria de la insuficiencia renal crónica, así como con el penfigoide ampollosa.

El tratamiento de elección de los pacientes con hepatitis por VHC genotipo 2,3 o 4, como nuestro paciente, es el interferón pegilado junto con ribavirina, al que se añade un inhibidor de proteasas en los casos por genotipo 1. Dicho tratamiento mejora los síntomas de la PCT.

Los pacientes deben evitar otros factores desencadenantes, como el consumo de alcohol, hierro, estrógenos y la exposición solar. En los casos con hierro elevado se practicarán flebotomías cada 1-2 semanas hasta conseguir una ferritina inferior a 25 ng/mL. Se pueden asociar dosis bajas de antipalúdicos, por ejemplo hidroxicloroquina 200 mg dos veces en semana, que contribuyen a la disminución de las porfirinas al aumentar su excreción urinaria y disminuir su síntesis hepática. Por otro lado, tanto el interferon pegilado⁴ como los antipalúdicos⁵ son capaces de exacerbar o desencadenar una PCT.

Bibliografía

1. Ramírez-Santos A, González-Vilas D, García-Gavín J, Concheiro J, Sánchez-Aguilar D, Toribio J. Porfiria cutánea tarda y hemocromatosis en España. *Actas Dermosifiliogr.* 2009; 100 (04): 329-31.
2. Gisbert JP, García-Buey L, Pajares JM, Moreno-Otero R. Prevalence of hepatitis C virus infection in porphyria cutanea tarda: systematic review and meta-analysis. *J Hepatol* 2003; 39: 620-627.
3. Quansah R, Cooper CJ, Said S, Bizet J, Paez D, Hernandez GT. Hepatitis C- and HIV-induced porphyria cutanea tarda. *Am J Case Rep.* 2014; 15: 35-40.
4. Azim J1, McCurdy H, Moseley RH. Porphyria cutanea tarda as a complication of therapy for chronic hepatitis C. *World J Gastroenterol.* 2008; 14(38): 5913-5.
5. Liu AC. Hepatotoxic reaction to chloroquine phosphate in a patient with previously unrecognized porphyria cutanea tarda. *West J Med.* 1995; 162(6): 548-51.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

03

Cuadro sistémico con orientación dermatológica

Álvaro González Cantero
Elena Martínez Lorenzo
Obdulia García Olmedo
Ana Isabel Sánchez Moya

Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario
de Toledo



03 Cuadro sistémico con orientación dermatológica

Álvaro González Cantero, Elena Martínez Lorenzo, Obdulia García Olmedo, Ana Isabel Sánchez Moya
Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Toledo

Anamnesis

Paciente mujer de 41 años de edad, fumadora de 10 cigarrillos al día, sin otros antecedentes personales de interés. Como antecedentes familiares destaca hermana con cáncer de mama, otra hermana con cáncer de pulmón, tías paternas con cáncer de mama y tías maternas con cáncer de estómago y mama. Así mismo presenta dos primas hermanas con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico.

Acude al servicio de urgencias por cuadro de cuatro días de evolución consistente en odinofagia y disfagia con lesiones blanquecinas en mucosa bucal y faringe, deterioro del estado general y sensación distérmica. Al interrogar a la paciente refiere presentar desde hace 4 meses aparición de lesiones eritematosas escasamente sintomáticas en zona superior de tronco y cara dorsal de brazos que su médico de atención primaria había tratado con Deflazacort 90 mg/día en pauta descendente sin mejoría. Previamente había tenido desde "siempre" eritema en ambas mejillas, con empeoramiento en periodo estival, con aparición de lesiones aisladas en tronco, que se autolimitaban en semanas. Refiere artralgias en dedos de manos que relaciona con su actividad laboral. No presenta síndrome miccional, si bien refiere orinas algo oscuras. No cambios en hábito deposicional. Pérdida de unos 20 kg de peso desde los últimos diez meses.

Exploración física

Regular estado general. Presenta en región centrotorácica, anterior y posterior, región facial y zona extensora de brazos, pápulas confluyentes y placas eritematosas algunas con superficie costrosa, poco infiltradas y bordes bien definidos. Presenta eritema facial de

predominio en ambas mejillas, frente, pabellones auriculares, y zonas laterocervicales (Figuras 1 y 2). En dorso lingual presenta exudado blanquecino que se desprende con facilidad.

Exploraciones complementarias

Durante el ingreso de la paciente se llevaron a cabo múltiples pruebas complementarias entre las que destacan:

- Análítica completa: en la bioquímica destacó elevación de transaminasas hepáticas y LDH, hipoproteinemia con hipoalbuminemia llamativa y Proteína C Reactiva elevada. En estudio inmunológico destacó hipocomplementemia, ANAs positivos y antiDNA de 359, resto de autoanticuerpos fueron negativos. En hemograma la paciente presentó pancitopenia. El estudio de coagulación mostró presencia de anticoagulante lúpico. Estudio urinario presentó infección del tracto urinario con urocultivos positivos para *E. Coli*. Así mismo la paciente presentó proteinuria que en algún momento del ingreso llegó a rango nefrótico.
- Ecocardiograma: ligero derrame pericárdico organizado alrededor de VD (6mm)
- Gastroscopia de esófago: sin alteraciones.
- TAC toracoabdominal: mínimo derrame pleural bilateral.
- Biopsia renal: Nefropatía lúpica proliferativa focal (clase III de la OMS)
- Biopsia cutánea: Degeneración hidrópica de la basal, infiltrado inflamatorio crónico perivascular. Con IFD se observó depósito en la basal de IgG, IgM y c1q. Compatible con lupus eritematoso.



Figura 1. Afectación clínica de la paciente.



Figura 2. Afectación clínica de la paciente.



Diagnóstico

Lupus Eritematoso Sistémico de debut con afectación multiorgánica.

Tratamiento

Durante el ingreso se realizó tratamiento con Fluconazol durante 10 días, ceftriaxona intravenosa durante 12 días. Se inició tratamiento con hidroxicloroquina, así mismo se pauto megadosis de corticoesteroides intravenosos durante 5 días y posteriormente dosis de 1 mg/kg día, añadiendo posteriormente Micofenolato dada la afectación multisistémica.

Al alta el tratamiento de la paciente consistió en: ácido acetilsalicílico, hidroxicloroquina, ácido micofenólico, ácido fólico, prednisona y simvastatina.

Evolución

Durante el ingreso y tras instaurar el tratamiento previamente descrito, se produjo la resolución de la candidiasis orofaríngea así como de la infección del tracto urinario. Se comprobó la desaparición de derrame tanto pleural como pericárdico. Se obtuvo mejoría de las lesiones cutáneas presentando al alta lesiones residuales. Con respecto a las alteraciones del hemograma, se pudo objetivar normalización de plaquetas y anemia con leucocitos en el límite inferior de la normalidad. En cuanto a la afectación renal, presentó disminución de la proteinuria

con función renal normal. Dada la buena evolución de la paciente y la estabilidad clínica, analítica y hemodinámica, se decidió alta para control ambulatorio.

Comentario

El porcentaje de pacientes con lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS) que desarrollarán afectación sistémica no está bien definido pero se piensa que podría estar en torno al 10-15%.^{1,2}

Para valorar la actividad del lupus eritematoso sistémico (LES) de nuestra paciente utilizamos el índice SLEDAI (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Measure).³ La paciente de nuestro caso presentó un SLEDAI de 12. Consideramos relevante conocer que este índice es capaz de predecir daño y mortalidad en pacientes con LES, así como estandarizar el seguimiento y valorar de forma más precisa la enfermedad, facilitando la toma de decisiones terapéuticas, de tal modo que la Sociedad Española de Reumatología recomienda su aplicación en todos los pacientes con LES. Cabe destacar que cuatro de los criterios incluidos en el índice son dermatológicos (vasculitis, exantema, alopecia y úlceras bucales).⁴

Por lo tanto consideramos relevante ante la aparición de lesiones cutáneas compatibles con LECS realizar una biopsia de las lesiones así como despistaje de afectación sistémica para un correcto abordaje del paciente.

Bibliografía

1. Cutaneous manifestations of lupus erythematosus. En: Wallace DJ, Hahn BH, editors. Dubois' lupus erythematosus. Philadelphia: Lea and Febiger; 1997. p. 569-623.
2. Cohen MR, Crosby D. Systemic disease in subacute cutaneous lupus erythematosus: a controlled comparison with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol*. 1994;21(9): 1665-9
3. SER: Sociedad Española de Reumatología [Internet]. Madrid: SER; [citado 1 de May 2016]. SLEDAI formulario. Disponible en: http://www.ser.es/wp-content/uploads/2016/04/CUESTIONARIO_ES.pdf
4. Calvo-Alén J, Silvia-Fernández L, Úcar-Angulo E, Pego-Reigosa JL, Olivé A, Martínez-Fernandez C et al. Consenso de la Sociedad Española de Reumatología sobre el uso de terapias biológicas en el lupus eritematoso sistémico. *Reumatol Clin*. 2013;9(5):281-296.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

04

Distrofia ungueal y alopecia difusa de varios años de evolución



Josefa Sánchez López
Francisco José Navarro Triviño
María Librada Porriño Bustamante
Ana María Almodóvar Real



04. Distrofia ungueal y alopecia difusa de varios años de evolución

Josefa Sánchez López, Francisco José Navarro Triviño, María Librada Porriño Bustamante, Ana María Almodóvar Real

Anamnesis

Mujer de 64 años de edad, ingresada en Unidad de Enfermedades Sistémicas para estudio de insuficiencia cardíaca y renal. No presenta otros antecedentes personales de interés. Nos avisan para valorar distrofia ungueal y alopecia difusa de un año de evolución. Según refiere la paciente, tiene fragmentación y fragilidad ungueal progresiva con afectación de las 20 uñas que ha sido tratada con antifúngicos tópicos, por parte de su médico de atención primaria, con ausencia de respuesta. También refiere caída de pelo progresiva de un año de evolución aproximado.

Exploración física

Destaca la presencia de atrofia de todas las uñas de las manos, con adelgazamiento de la lámina ungueal, pérdida de brillo ungueal, estriación longitudinal, onicorrexis y coiloniquia (Figuras 1 y 2). Las uñas de los pies presentan una afectación similar pero en menor grado. A nivel de cuero cabelludo, se aprecia disminución de la densidad del pelo, con presencia de tallos pilo-

sos más finos, sobre todo en región interparietal, sin signos de descamación ni inflamación y con pilotracción negativa.

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia de grasa abdominal, rectal y de matriz ungueal y en las tres se aprecia un infiltrado denso y homogéneo de material eosinófilo. El material es fuertemente positivo para la tinción de ácido peryódico de Schiff y metacromático en la tinción de Giemsa. La muestra también se tiñó con el rojo Congo y mostró birrefringencia verde manzana con la luz polarizada.

En la analítica; la bioquímica, hemograma, función renal, hepática y proteinograma es normal. El análisis de orina muestra proteinuria de Bence-Jones con cadenas kappa en orina de 2.58 mg/L y lambda de 26.8 mg/L. En suero destaca elevación de cadenas kappa de 24.7mg/L y sobre todo elevación de cadenas lambda de 249.82 mg/L, con índice kappa/lambda de 0.1. La ecocardiografía mostró hipertrofia



Figura 1. Dorso de manos: ampollas tensas, sobre piel sana, placas eritematosas, costrosas y múltiples cicatrices blanquecinas y sonrosadas, con presencia de quistes de milium.



Figura 2. A mayor detalle se aprecia la pérdida de la parte distal de la uña del primer dedo de la mano derecha.



concéntrica moderada de las paredes ventriculares con función sistólica ligeramente deprimida (FEVI 43%). El resto de las pruebas complementarias no mostraron hallazgos significativos.

Diagnóstico

Distrofia ungueal y alopecia difusa en relación con amiloidosis sistémica primaria de cadenas ligeras (lambda).

Tratamiento

Se inicia tratamiento con bortezomib, ciclofosfamida y dexametasona.

Evolución

La paciente está en seguimiento por la unidad de Enfermedades Sistémicas y Hematología con estabilización del cuadro, pero sin mejoría de las lesiones ungueales y de la alopecia.

Comentario¹⁻³

La amiloidosis sistémica se caracteriza por el depósito de proteínas fibrilares e insolubles a nivel

extraelular en varios tejidos y órganos con daño progresivo de los mismos. La amiloidosis de cadenas ligeras es la forma más común de amiloidosis sistémica primaria, en la que el depósito se produce a través de proteínas fibrilares derivadas de las cadenas ligeras. Puede asociarse con la presencia de mieloma múltiple o gammapatía monoclonal. A menudo las manifestaciones cutáneas constituyen el primer signo diagnóstico de amiloidosis de cadenas ligeras. Las más frecuentes son la púrpura, equimosis y petequias. Otras manifestaciones pueden ser las pápulas, nódulos o placas de aspecto céreo, los cambios pigmentarios, el engrosamiento de la piel de tipo escleredema o lesiones ampollasas. Los cambios ungueales o la alopecia han sido raramente descritos en la literatura. Estos cambios pueden preceder en años al diagnóstico de amiloidosis. El conocerlos es muy importante, para el diagnóstico precoz de esta enfermedad con afectación multiorgánica y su manejo.

Presentamos el caso de una paciente con distrofia ungueal y alopecia difusa, como síntomas iniciales de una amiloidosis sistémica de cadenas ligeras.

Bibliografía

1. Renker T, Haneke E, Röcken C, Borradori L. Systemic light-chain amyloidosis revealed by progressive nail involvement, diffuse alopecia and sicca syndrome: report of an unusual case with a review of the literature. *Dermatology*. 2014;228: 97-102.
2. Cholez C, Cuny JF, Pouaha J, Thomas P, Tromp G, Truchetet F. Nail abnormalities and scleroderma-like lesions on the face associated with systemic amyloidosis. *Ann Dermatol Venereol*. 2005;132:252-4.
3. Barja J, Piñeyro F, Almagro M, Sacristán F, Rodríguez-Lojo R, Fernández-Jorge B, Ruanova S, García-Silva J. Systemic amyloidosis with an exceptional cutaneous presentation. *Dermatol Online J*. 2013;19:11.





Dermatosis
en relación con la
medicina interna

05

Doctor, algo extraño
le ha ocurrido a mi
tatuaje

EE

Carmen Martín de Hijas Santos



05. Doctor, algo extraño le ha ocurrido a mi tatuaje

Carmen Martín de Hijas Santos

Anamnesis

Varón de 31 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes patológicos personales y familiares de interés, de nacionalidad española y fototipo III, acudió a consulta por lesiones cutáneas sobreelevadas, asintomáticas, aparecidas hacía 3 meses sobre un tatuaje en el brazo izquierdo que tiene desde aproximadamente 10 años. No las relacionaba con ningún factor desencadenante (traumático, químico, sustancia contactante...) ni había realizado ningún tratamiento. Es portador de varios tatuajes en brazos, espalda y piernas desde hace más de 10 años, que nunca le habían causado molestias. Negaba fiebre, artralgias, síndrome constitucional, disnea u otros síntomas sistémicos. No refería otras alteraciones cutáneas o mucosas. Trabajó hasta hace un año en una fábrica de acero inoxidable. No refería hábitos tóxicos.

Exploración física

A lo largo del trayecto del tatuaje, se apreciaban pápulas de 5-6 mm, distribuidas de forma aislada y de similar coloración al resto del tatuaje (Figura 1). No presentaba lesiones en el resto del tegumento cutáneo. No se palpaban adenopatías a ningún nivel. El resto de la exploración física no evidenció hallazgos patológicos.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de una de las lesiones cutáneas, demostrándose granulomas de tipo sarcoides frente a cuerpo extraño, compuestos por agregados de células epitelioides y células gigantes rodeadas por un escaso infiltrado linfocitario. No se demostró la presencia de microorganismos con la tinción ácido-alcohol resistente ni con la tinción de Schiff.



Figura 1. Pápulas de 5-6 mm sobre el trayecto del tatuaje.



Figura 2. Radiografía de tórax: adenopatías hiliares bilaterales

En la radiografía de tórax, se apreciaban adenopatías hiliares bilaterales, sin afectación parenquimatosa pulmonar (Figura 2).

En la analítica de sangre, como único hallazgo patológico destacaba un nivel de enzima convertora de angiotensina (ECA) de 77,2 (niveles normales 8,0-52,0 U/L), siendo el resto de parámetros bioquímicos, hemograma, coagulación, proteinograma y calciuria en orina de 24 horas normales. Las serologías de virus de Hepatitis B y C y la prueba de Mantoux fueron negativas. Dada la presunción diagnóstica de sarcoidosis, se efectuó interconsulta a Medicina Interna para detectar posible afectación extracutánea. Se realizó tomografía computarizada de alta resolución, demostrándose adenopatías mediastínicas paratraqueales bilaterales mayores de 1 cm, sin evidencia de afectación ganglionar en el resto del organismo, y parénquimas pulmonares con pequeños infiltrados en árbol en brote en ambos lóbulos superiores, con patrón intersticial acompañante, sin imágenes de nódulos ni presencia de derrames pleurales. Las glándulas suprarrenales eran normales. No se observaban lesiones ocupantes de espa-

cio hepáticas. Todos estos hallazgos radiológicos son compatibles con el diagnóstico clínico de sarcoidosis pulmonar grado II.

Se llevó a cabo una espirometría con difusión, que demostró cifras de capacidad vital forzada (FCV) y difusión de CO₂ (DLCO) en rangos normales (>80% en ambos casos).

Se realizó exploración por el Servicio de Oftalmología, que descartó afectación ocular.

Diagnóstico

Sarcoidosis cutánea sobre tatuaje y sarcoidosis pulmonar grado II.

Tratamiento

Se instauró tratamiento en las lesiones cutáneas con propionato de clobetasol en crema una vez al día durante un mes. Ante la falta de mejoría, se realizaron infiltraciones con acetónido de triamcinolona intralesiones, obteniéndose una respuesta parcial.

Se optó por no iniciar tratamiento sistémico, dada la ausencia de síntomas generales y la normalidad de los resultados de las pruebas de función respiratoria.



Evolución

El paciente no ha acudido a nuevas revisiones por parte de nuestro servicio, aunque actualmente se encuentra en seguimiento por Medicina Interna, asintomático y sin cambios en las exploraciones complementarias realizadas hasta la fecha.

Comentario

La sarcoidosis es una enfermedad de etiología desconocida caracterizada por la existencia de granulomas de células epitelioides no caseificantes en diversos órganos; sin embargo, su presencia a nivel cutáneo no es diagnóstica de sarcoidosis sistémica, ya que deben evidenciarse en al menos dos órganos. La afectación de la piel representa un 25% de los casos, siendo en 3-30% una de sus manifestaciones la aparición de lesiones en cicatrices, piel traumatizada y alrededor de cuerpos extraños¹. Se ha estimado que 70%

de los pacientes con afectación cutánea presentan manifestaciones sistémicas en el momento del diagnóstico y un 30% la desarrollan posteriormente^{2,3}. Aproximadamente 1 o 2 de cada 10000 personas caucásicas tatuadas padecen sarcoidosis. La sarcoidosis en tatuajes suele manifestarse en forma de lesiones inespecíficas y asintomáticas¹, en ocasiones incluso décadas después de la realización de los tatuajes, posiblemente por la estimulación antigénica crónica de la tinta en sujetos genéticamente predispuestos⁴. Muy raramente se desarrolla en otras localizaciones y no siempre aparece en todos los tatuajes en un mismo individuo¹.

Este caso ilustra la importancia del aporte de la Dermatología en el estudio de enfermedades sistémicas y la necesidad de la colaboración con otras especialidades para llegar a un diagnóstico de certeza en determinadas situaciones.

Bibliografía

1. Kluger N. Sarcoidosis on tattoos: a review of the literature from 1939 to 2011. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2013 Aug 1;30(2):86-102.
2. Iannuzzi MC, Rybicki BA, Teirstein AS. Sarcoidosis. *N Engl J Med.* 2007 22;357:2153-65.
3. Dempsey OJ, Paterson EW, Kerr KM, Denison AR. Sarcoidosis. *BMJ.* 2009;28;339:b3206
4. Torres L.K, Faiz S.A. Tattoos and sarcoidosis. *N Engl J Med.* 2014 Jun 5;370(23):e34



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

06

Enfermedad injerto contra huésped crónico tipo vitíligo- like



Iosune Arrigorria Vilanova Urdaniz
Germana Consuegra
Marina Lacalle
Gema Pérez Paredes

06. Enfermedad injerto contra huésped crónico tipo vitíligo-like

Iosune Arrigorria Vilanova Urdaniz, Germana Consuegra, Marina Lacalle, Gema Pérez Paredes

Anamnesis

Varón de 52 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de mieloma múltiple estadio IIIA diagnosticado hace 4 años, que precisó un trasplante autólogo de sangre periférica, consiguiendo la remisión completa. Tres años después presenta recaída de la enfermedad, por lo que se realiza trasplante alogénico de médula ósea de donante no emparentado HLA idéntico.

Durante 13º mes post-trasplante, es remitido a nuestra consulta, por presentar lesiones cutáneas hipopigmentadas desde hace mes y medio en cara, tronco, extremidades superiores e inferiores. En ese momento se encontraba en tratamiento con 15 mg de prednisona al día.

Exploración física

El paciente presentaba máculas acrómicas, con afectación parcheada, bilateral y simétrica, localizadas a nivel frontal, tercio superior de extremidades superiores e inferiores (Figuras 1a-2). A nivel de los codos, se observaban zonas de hiperpigmentación perifolicular (Figura 1b).

Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica de sangre en la cual el hemograma, bioquímica y los niveles séricos de TSH fueron normales. Los títulos séricos de anticuerpos antiroglóbulina, antiperoxidasa tiroidea, antinucleares, anti-DNA nativo, anti-músculo liso, anti-péptido citrulinado, factor reumatoide y complemento también resultaron normales. Se realizó biopsia cutánea incisional y el estudio histológico reveló una degeneración vacuolar de las células epidérmicas basales asociado a cuerpos apoptóticos y presencia de melanófagos, siendo compatible con una dermatitis de interfase, histológicamente

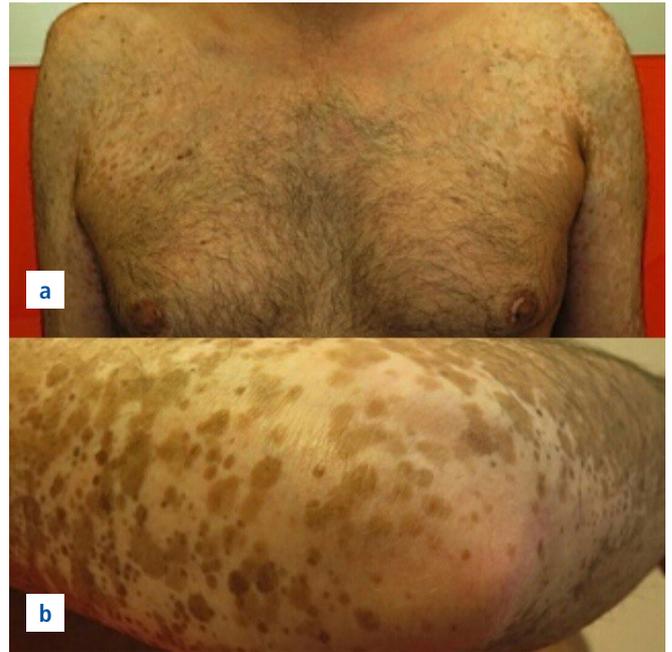


Figura 1. a) Máculas hipopigmentadas con afectación parcheada y simétrica en tórax y miembros superiores. b) Hiperpigmentación perifolicular en codos.



Figura 2. Máculas hipopigmentadas en piernas.



compatible con enfermedad injerto contra huésped grado 2.

Diagnóstico

Enfermedad injerto contra huésped crónico grado 2, tipo vitiligo-like.

Tratamiento

Se inició tratamiento con fototerapia UVB banda estrecha, 2 sesiones a la semana y tacrólimus 0,1% pomada cada 24 horas.

Evolución

Tras el inicio del tratamiento, el paciente experimentó una mejoría progresiva de las lesiones, observándose una repigmentación de la mayoría de las zonas corporales. Actualmente se ha suspendido la fototerapia, y sólo quedan pequeñas áreas en las extremidades superiores por repigmentarse, que se están tratando con tacrólimus tópico con buena respuesta.

Comentario

La enfermedad injerto contra huésped (EICH) es la expresión del reconocimiento como extraños, a los

antígenos de histocompatibilidad de los tejidos del receptor por el sistema inmune. La EICH aguda se manifiesta generalmente en los primeros 100 días del trasplante y sus principales órganos diana son la piel, el hígado y el aparato digestivo. La EICH crónica puede presentarse en cualquier momento a partir del día +70 del trasplante. Puede evolucionar a partir de una EICH aguda o aparecer de novo y suele afectar a varios órganos diana. Supone la primera causa de morbilidad y mortalidad en los pacientes receptores de células hematopoyéticas^{2,3}.

Las formas de presentación más frecuentes de la EICH crónica mucocutánea son, de tipo liquenoide y esclerodermiforme. Además se ha descrito una gran variabilidad clínica¹, pudiéndose presentar como paniculitis, alteraciones en la pigmentación y en la sudoración, el eritema, el rash, el prurito, la ulceración y alopecia areata^{4,5} entre otras. El desarrollo de lesiones tipo vitiligo-like en el contexto de la EICH crónica, como podemos observar en nuestro caso, es una entidad raramente descrita⁵ cuyo tratamiento no difiere de otros subtipos de EICH cutáneo.

Bibliografía

1. Ballester-Sánchez R, Navarro-Mira M, Sanz-Caballer J, Botella-Estrada R. Aproximación a la enfermedad injerto contra huésped cutánea. *Actas Dermosiliogr.* 2016; 107(3):183-193.
2. Brufau-Redondo C, Fernández-Blasco G, Vallejo-Llamas JC. Enfermedad injerto contra huésped en el trasplante hematopoyético. *Piel* 2004; 19(8): 431-41.3.
3. Häusermann P, Walter R.B, Halter J, Biedermann B.C, Tichelli A, Itin P, Gratwohl A. Cutaneous Graft-versus-Host Disease: A Guide for the Dermatologist. *Dermatology* 2008; 216: 349-354.
4. Sanlı H, Akay B.N, Arat M, Koçyigit P, Akan H, Beksac M, İlhan O. Vitiligo after Hematopoietic Cell Transplantation: Six Cases and Review of the Literature. *Dermatology.* 2008; 216(4):349-54.
5. Zuo RC, Naik HB, Steinberg SM, Baird K, Mitchell SA, Kuzmina Z, Pavletic SZ, Cowen EW. Risk factors and characterization of vitiligo and alopecia areata in patients with chronic graft-vs-host disease. *JAMA Dermatol.* 2015; 151(1):23-32.





Dermatosis
en relación con la
medicina interna

07

Engrosamiento cutáneo sobre cicatriz previa



María Pousa-Martínez
Sara García-Rodiño
Marta Rodríguez-Rodríguez
Mercedes Pereiro Ferreiros

Complejo Hospitalario Universitario
Facultad de Medicina, Santiago de Compostela
(A Coruña)



07. Engrosamiento cutáneo sobre cicatriz previa

María Pousa-Martínez, Sara García-Rodiño, Marta Rodríguez-Rodríguez, Mercedes Pereiro Ferreiros

Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario, Facultad de Medicina, Santiago de Compostela (A Coruña)

Anamnesis

Varón de 34 años con antecedente personal de accidente laboral hace 5 años y politraumatismo grave que precisó ingreso hospitalario en la UCI. Durante dicho ingreso fue diagnosticado de un neumotórax izquierdo, contusiones pulmonares y múltiples fracturas óseas que se resolvieron tras tres intervenciones quirúrgicas. Consultó en dermatología por la aparición de lesiones subcutáneas, de un año de evolución, sobre una de las cicatrices ocasionadas en dicho accidente laboral. Las lesiones objeto de consulta habían experimentado crecimiento tanto en tamaño como en número, además, el paciente refería dolor ocasional en la zona. No relataba episodios de inflamación local, disnea u otra sintomatología asociada.

Exploración física

A la exploración física se evidenció una cicatriz a nivel frontal medio sobre la que asentaban tres lesiones nodulares de menos de un centímetro de tamaño, cubiertas por piel levemente eritematosa, no desplazables y de consistencia blanda (Figura 1a).

Exploraciones complementarias

Se realizaron múltiples pruebas complementarias, entre las cuales destacó un análisis de sangre con una determinación de ECA de 136UI. El resto de los valores analíticos se mantuvieron dentro de la normalidad. Además, se realizó una ecografía cutánea con sonda de 12 MHz que mostró 3 formaciones bien delimitadas a nivel dermo-hipodérmico de ecogenicidad heterogénea con un centro más hiperecoico (Figura 1b, c). El estudio histopatológico

evidenció un denso infiltrado inflamatorio dérmico con abundantes granulomas no necrotizantes y células gigantes (Figura 2c, d). Una radiografía de tórax puso de manifiesto adenopatías hiliares bilaterales sin afectación del parénquima pulmonar (Figura 2a, b). Además, se llevó a cabo un estudio de tuberculosis que comprendió una prueba de tuberculina (PPD), BAAR y cultivos de Lowesteins de esputo seriados sin alteraciones; así como una espirometría de difusión de CO dentro de la normalidad.

Diagnóstico

Sarcoidosis de las cicatrices y pulmonar.

Tratamiento

Se inició tratamiento de las lesiones de sarcoidosis de las cicatrices con propionato de clobetasol una vez al día durante un mes. Debido a la falta de respuesta clínica se pautó hidroxyclorequina 200mg diarios.

Evolución

El paciente experimentó una resolución completa de las lesiones cutáneas tras tres meses de tratamiento oral. Actualmente, no ha sufrido progresión de las lesiones pulmonares ni la aparición de otra clínica cutánea o sistémica.

Comentario¹⁻³

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica, de etiología desconocida, que se caracteriza por la formación de granulomas epitelioides no caseificantes. Los órganos afectados con mayor frecuencia son los pulmones, ganglios linfáticos, ojos y piel.

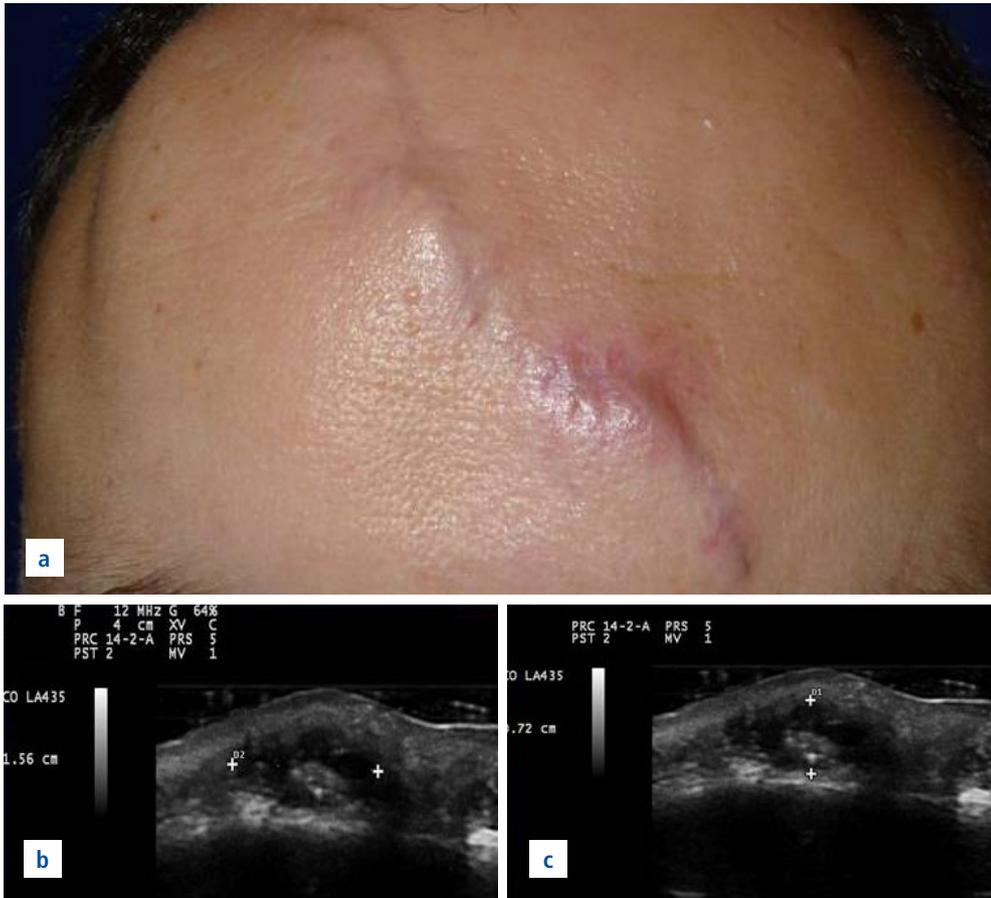


Figura 1. Imagen clínica: cicatriz a nivel frontal medio en la cual asentaron tres lesiones nodulares (a). Imágenes ecográficas con sonda de 12MHz en las que se apreciaron tres lesiones hipoeoicas, heterogéneas a nivel dermo-hipodérmico (b, c).

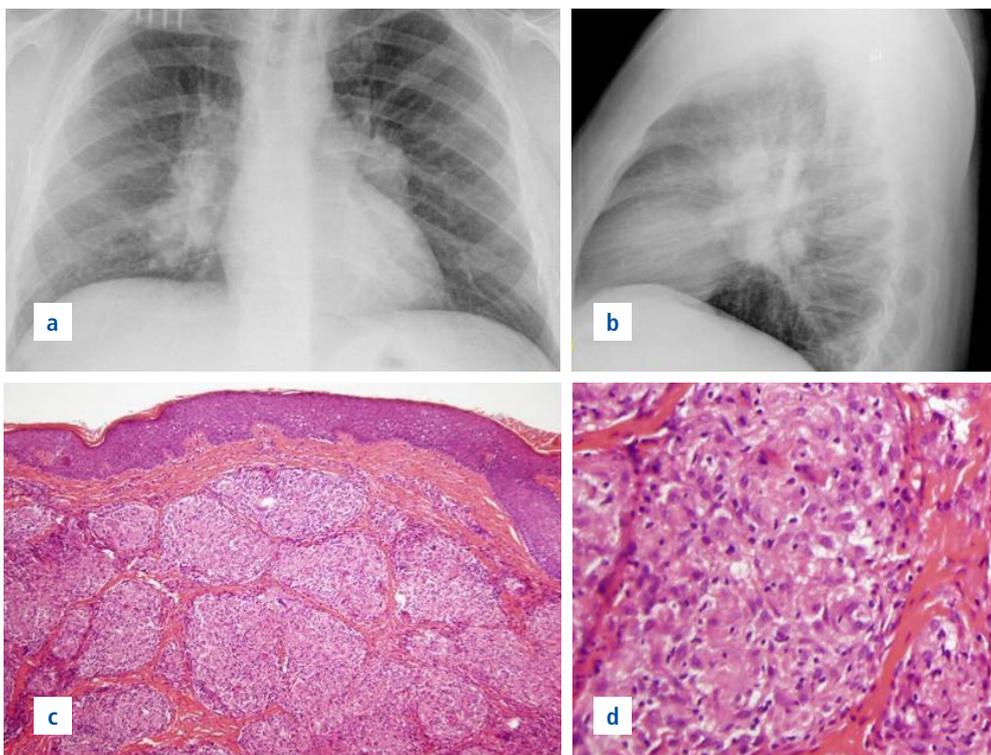


Figura 2. Radiografía de tórax: adenopatías hiliares bilaterales sin afectación parenquimatosa y material de osteosíntesis (a, b). Estudio anatomopatológico de hematoxilina-eosina: abundantes granulomas no caseificantes y células gigantes a nivel dérmico (c, d).



Las manifestaciones cutáneas de la sarcoidosis son variadas, se distinguen dos tipos: lesiones específicas en las que existe formación de granulomas, como es el caso de la sarcoidosis de las cicatrices y lesiones inespecíficas, entre las que destaca el eritema nodoso. La sarcoidosis de las cicatrices puede desarrollarse en dos escenarios clínicos: como parte de la fase aguda de la enfermedad, asociado a eritema nodoso y adenopatías hiliares bilaterales, sin que llegue a existir un compromiso pulmonar parenquimatoso; o

como parte de las manifestaciones de la exacerbación de una sarcoidosis de larga evolución.

Ante una lesión nodular sobre una cicatriz debemos plantearnos distintos diagnósticos diferenciales como son: la sarcoidosis de las cicatrices, el granuloma de cuerpo extraño, la tuberculosis, los queloides y el liquen mixedematoso. Queremos remarcar la importancia de esta entidad y la necesidad de un diagnóstico precoz, ya que puede ser la única y la primera manifestación de la sarcoidosis.

Bibliografía

1. Esteves TC, Aparicio G, Ferrer B, Garcia-Patos V. Prognostic value of skin lesions in sarcoidosis: clinical and histopathological clues. *Eur J Dermatol*. 2015 Dec1; 25(6):556-62.
2. Sanchez M, Haimovic A, Prystowky S. Sarcoidosis. *Dermatol Clin*. 2015 Jul; 33(3):389-416.
3. Rodriguez-González L, González-Ruiz A, Suárez-Conde I, San Miguel- Fraile P, Álvarez-Álvarez C. Un caso inusual de sarcoidosis de las cicatrices. *Actas dermosifiliogr*. 2003; 94(1); 28-31.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

08

Erupción generalizada
tras un infarto agudo
de miocardio

ES

Sebastian Podlipnik
Daniel Morgado Carrasco
Albert Bruges Davi

08. Erupción generalizada tras un infarto agudo de miocardio

Sebastian Podlipnik, Daniel Morgado Carrasco, Albert Bruges Davi

Anamnesis

Mujer de 92 años, sin alergias medicamentosas conocidas e independiente para las actividades de la vida diaria. Como antecedentes patológicos refería un accidente isquémico transitorio, claudicación intermitente, hipertensión arterial e insuficiencia renal crónica por las cuales se encontraba polimedicada.

El cuadro actual comenzó en los primeros días de septiembre de 2014 cuando fue diagnosticada de un infarto agudo de miocardio por el que fue tratada de forma médica con adecuada respuesta. Dos semanas después presentó una angina de pecho en el contexto de una fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida por lo que requirió tratamiento con diltiazem, para disminuir la frecuencia cardiaca, con lo que cedió la sintomatología y se revirtió de forma espontánea la fibrilación. Una semana después la paciente acudió a urgencias por un cuadro de lesiones cutáneas generalizadas muy pruriginosas de 5 días de evolución. Refería que

las lesiones habían comenzado en el tronco y posteriormente se habían extendido a extremidades y el abdomen. No presentaba fiebre.

Exploración física

Al examen físico destacaban múltiples placas confluentes, de aspecto policíclico, que afectaban predominantemente al tronco, abdomen, extremidades y región inguinal. Sobre estas placas se observaban algunas pústulas (Figura 1).

Exploraciones complementarias

En la analítica de ingreso destacaba una elevación de reactantes de fase aguda con una PCR de 4 [$<1,0$] y 19.000 leucocitos con predominio de neutrófilos. Además tenía una función renal alterada con creatinemia de 1,89 mg/dl pero sin alteraciones de los electrolitos plasmáticos. La coagulación fue normal.



Figura 1: Placas eritematosas confluentes afectando a gran parte de la superficie del tronco.

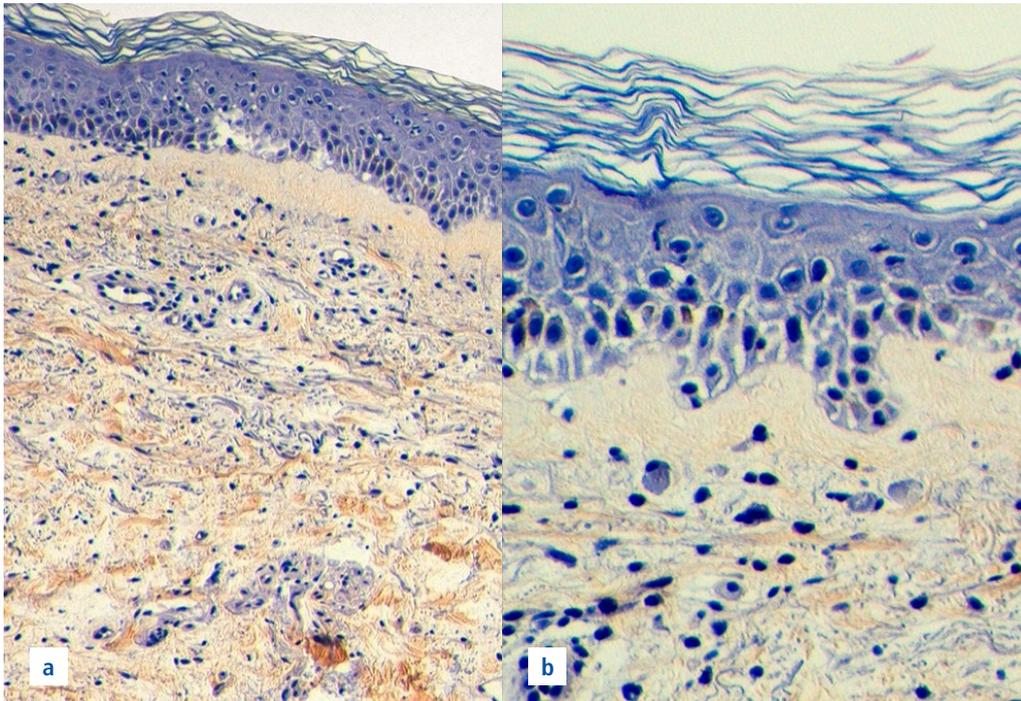


Figura 2. La histología mostró una epidermis con focos de espongiosis neutrofilica. En dermis se observaba un edema superficial e infiltrados linfoplasmocitarios perivasculares superficiales (Hematoxilina-eosina, 40x [a] y 400x [b]).

La biopsia cutánea mostró una epidermis con focos de espongiosis y exocitosis de neutrófilos (espongiosis neutrofilica). En la dermis existía un edema de la dermis papilar e infiltrados linfoplasmocitarios perivasculares superficiales (Figura 2). Los estudios de inmunofluorescencia directa fueron negativos.

Diagnóstico

Pustulosis exantemática aguda generalizada (PEAG) secundaria a diltiazem.

Tratamiento

La paciente fue ingresada y se suspendió el tratamiento con diltiazem. Se inició tratamiento con corticoides orales, antihistamínicos, baños de permanganato y Diprogenta sobre las lesiones.

Evolución

La paciente evolucionó favorablemente con disminución del eritema y desaparición de la mayoría de las placas eritematosas que evolucionaron hacia una descamación de aspecto anular o en collarete. Por otra parte los reactantes de fase aguda y la función renal mejora-

ron durante el ingreso y debido a la buena evolución se decidió dar el alta controles posteriores en Hospital de Día de Dermatología. Un mes después del alta se practicaron unas pruebas epicutáneas con diltiazem que fueron negativas. Se realizó también un análisis del gen del antagonista del receptor de IL-36 (IL36RN) en la paciente donde no se detectaron mutaciones.

Comentario

La PEAG es una toxicodermia infrecuente que se caracteriza por la aparición de una erupción generalizada de placas eritematosas, con acentuación en los pliegues, y con incontables pústulas estériles sobre las lesiones. El cuadro dermatológico se puede acompañar de importante sintomatología sistémica, fiebre y leucocitosis.¹ La incidencia estimada de la PEAG es de cinco casos por cada millón de habitantes al año y puede ocurrir a cualquier edad. En la mayoría de los se asocia al uso de medicamentos siendo la mayoría de ellos antibióticos (penicilinas y macrólidos), antimaláricos y bloqueadores de los canales de calcio (diltiazem). Además se ha relacionado la PEAG con infecciones virales, bacterianas y también parasitarias.^{2,3}



Hasta ahora se desconoce la fisiopatología de la PEAG. Se ha postulado que podría ser una reacción paradójica a metabolitos de los fármacos implicados, mediada por linfocitos T que liberarían grandes cantidades de citoquinas como CXCL8 (IL-8) o IL-17. Además se ha relacionado recientemente con mutaciones en el gen de la IL-36 (IL36RN) que codifica el antagonista del receptor de la IL-36 (IL-36Ra), que se ha encontrado en forma graves de psoriasis pustulosa. Estas mutaciones producirían una activación descontrolada de la vía de señalización de la IL-36 aumentando la producción y niveles de citoquinas proinflamatorias como IL6, IL-8, IL-1 α e IL-1 β .^{1,4}

En la histología típicamente se observa la aparición de pústulas intracorneas, subcorneas o intraepidérmicas acompañadas de edema en la dermis papilar con un infiltrado de neutrófilos y eosinófilos. Además se ha observado espongiosis con exocitosis de neutrófilos y queratinocitos necróticos.⁵

El diagnóstico de la PEAG es principalmente clínico ante una erupción cutánea compatible y el antecedente de un consumo de un fármaco reciente, en particular antibióticos o diltiazem. Además la histología es necesaria para descartar otras causas de exantema generalizado pustuloso. La tinción de Gram y el cultivo

de una de las pústulas puede ser útil para descartar una infección subyacente. Se recomienda además utilizar el score de validación creado por el grupo de la EuroSCAR para el diagnóstico de PEAG basada en diversos criterios clínicos, de laboratorio e histológicos.² El tratamiento se basa en suspender el medicamento sospechoso, así como medidas de soporte generales. Se ha postulado que curso corto de corticoides sistémicos y/o tópicos puede ayudar a disminuir la inflamación y la duración de la hospitalización, sin embargo no existen estudios que demuestren el beneficio de este tratamiento.^{6,7}

Habitualmente las lesiones se resuelven entre una a dos semanas. Las pústulas evolucionan hacia una descamación en collarete muy característica. Las complicaciones graves son infrecuentes aunque se ha descrito que aproximadamente un 10% de los pacientes presentarán alguna alteración sistémica con elevación de transaminasas, insuficiencia renal y distrés respiratorio agudo.^{1,8} También son frecuentes las infecciones secundarias bacterianas e hipocalcemia en pacientes comprometidos. La mortalidad asociada a la PEAG es menor al 5%, y típicamente se produce por compromiso multisistémico y coagulación intravascular diseminada.⁶

Bibliografía

1. Sidoroff A. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP). In: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA. ; 2016.
2. Sidoroff A, Dunant A, Viboud C, et al. Risk factors for acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP)—results of a multinational case-control study (EuroSCAR). *Br J Dermatol.* 2007;157(5):989-996. doi:10.1111/j.1365-2133.2007.08156.x.
3. Fernández-Ruiz M, López-Medrano F, García-Ruiz F, Rodríguez-Peralto JL. Diltiazem-Induced Acute Generalized Exanthematous Pustulosis: a Case Report and Review of the Literature. *Actas Dermo-Sifiliográficas Engl Ed.* 2009;100(8):725-727.
4. Hoetzenecker W, Nægeli M, Mehra ET, et al. Adverse cutaneous drug eruptions: current understanding. *Semin Immunopathol.* 2016;38(1):75-86. doi:10.1007/s00281-015-0540-2.
5. Halevy S, Kardaun SH, Davidovici B, Wechsler J, EuroSCAR and RegiSCAR study group. The spectrum of histopathological features in acute generalized exanthematous pustulosis: a study of 102 cases. *Br J Dermatol.* 2010;163(6):1245-1252. doi:10.1111/j.1365-2133.2010.09967.x.
6. Szatkowski J, Schwartz RA. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP): A review and update. *J Am Acad Dermatol.* 2015;73(5):843-848. doi:10.1016/j.jaad.2015.07.017.
7. Ingen-Housz-Oro S, Hotz C, Valeyrie-Allanore L, et al. Acute generalized exanthematous pustulosis: a retrospective audit of practice between 1994 and 2011 at a single centre. *Br J Dermatol.* 2015;172(5):1455-1457. doi:10.1111/bjd.13540.
8. Hotz C, Valeyrie-Allanore L, Haddad C, et al. Systemic involvement of acute generalized exanthematous pustulosis: a retrospective study on 58 patients. *Br J Dermatol.* 2013;169(6):1223-1232. doi:10.1111/bjd.12502.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

09

Exantema urticarial
recurrente refractario
a tratamientos
habituales en un varón
de 61 años



Cintia Arjona Aguilera
Gonzalo Blasco
Jesús Tercedor
Cristina Garrido

Hospital Puerta del Mar (Cádiz)

09. Exantema urticarial recurrente refractario a tratamientos habituales en un varón de 61 años

Cintia Arjona Aguilera, Gonzalo Blasco, Jesús Tercedor, Cristina Garrido

Hospital Puerta del Mar (Cádiz)

Anamnesis

Un varón de 61 años acude al servicio de Dermatología por habones moderadamente pruriginosos evanescentes de 3 días de duración junto con fiebre, astenia y poliartalgias. Refería brotes frecuentes y sin causa atribuible desde 5 años atrás, motivando visitas repetidas a Urgencias. En los últimos meses los brotes se habían hecho muy frecuentes, sin remisión completa de la clínica en los períodos intercrisis. Los tratamientos previos realizados incluyeron múltiples antihistamínicos, corticoides sistémicos durante largos periodos de tiempo y ciclosporina oral, sin lograr en ningún momento una buena respuesta. Entre sus antecedentes personales destacó obesidad grado 1, diabetes mellitus tipo 2 y un episodio de endocarditis por Salmonella más de 10 años antes. Negó hábitos tóxicos ni alergias medicamentosas o ambientales conocidas.

Exploración física

El paciente presentó buen estado general, consciente, orientado, normotenso y con febrícula de 37°C.

En la exploración cutánea presentó múltiples habones anulares o irregulares en tronco, cuello y extremidades, algunos de ellos confluentes y abarcando grandes áreas del cuerpo (Figura 1a-c). No presentó alteraciones mucosas, articulares ni ungueales, así como tampoco signos de colagenopatía o fotosensibilidad. No se palparon adenopatías locorregionales ni masas o megalias abdominales. El resto de exploración por órganos y sistemas no mostró datos adicionales de interés para el cuadro actual.

Exploraciones complementarias

Una analítica sanguínea demostró anemia normocrómica normocítica, leucocitosis ($12 \times 10^3/\text{mcl}$) con neutrofilia ($90 \times 10^3/\text{mcl}$), así como elevación de reactantes de fase aguda: VSG 103 mm/h, PCR 94,6, fibrinógeno 673. La bioquímica no mostró hallazgos de interés salvo glucemia 121. Las serologías de virus hepatotropos, lúes y VIH fueron negativas. La función tiroidea era normal. Se realizó la prueba de Mantoux con booster que resultó negativa en todas las mediciones.



Figura 1. Habones irregulares o circulares generalizados en tronco y extremidades

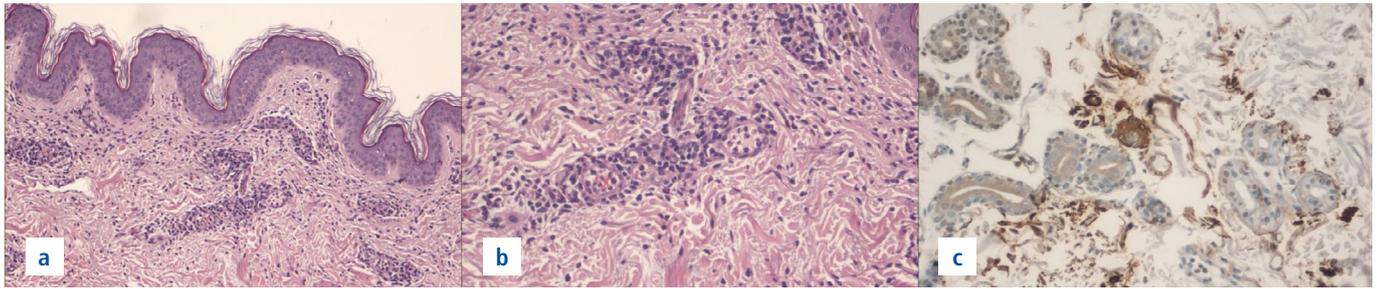


Figura 2. Infiltrado perivascular superficial de predominio neutrofílico, sin evidencia de vasculitis. Hematoxilina-eosina x4 (a), x10 (b). Depósito de amiloide en biopsia de médula ósea, tinción Rojo Congo x10 (c).

El estudio de autoinmunidad obtuvo resultados negativos (ANA, Anti-CCP) con nivel de IgE normal. Finalmente el proteinograma y la inmuno-electroforesis en suero muestra demostró la existencia de una gammapatía monoclonal de significado incierto IgM Kappa (0,53g/dl) sin proteinuria de Bence Jones. Además se llevó a cabo una biopsia de médula ósea (una vez establecido el diagnóstico) que reveló el depósito de amiloide AA (Figura 2c).

Diagnóstico

Síndrome de Schnitzler, asociado a gammapatía monoclonal IgM-kappa, complicado con nefropatía secundaria a amiloidosis AA.

Tratamiento

Tras realizar una revisión bibliográfica exhaustiva y la discusión del caso en sesión clínica multidisciplinar junto al servicio de anatomía patológica e inmunología, se decidió iniciar tratamiento con ANAKINRA 100mg/día SC.

Evolución

La respuesta clínica a anakinra en monoterapia fue excelente tras las dos primeras dosis administradas, con remisión completa del prurito y las lesiones cutáneas. Tras un mes de tratamiento la astenia y artralgias habían desaparecido, y los parámetros analíticos mejoraron enormemente. La tolerancia del tratamiento pautado fue excelente sin aparición de signos o síntomas adversos. El paciente continuó estable y asintomático tras año y medio de seguimiento.

Comentario

El exantema urticarial es motivo de consulta muy frecuente en Urgencias, tratándose la mayoría de casos de urticaria con buena respuesta a antihistamínicos y/o corticoides sistémicos. Los síndromes autoinflamatorios también cursan con exantema urticarial frecuentemente, cuyo mecanismo fisiopatológico y por tanto su tratamiento es diferente. El síndrome de Schnitzler es un raro trastorno autoinflamatorio con menos de 300 casos descritos mundialmente. La edad media de inicio es de 50 años, su causa es desconocida su clave fisiopatológica es la hiperproducción de IL-1 por células mononucleares. El diagnóstico se basa en la existencia de exantema urticarial recurrente, gammapatía monoclonal IgM/IgG, y al menos dos de: fiebre, aumento VSG, neutrofilia, alteraciones óseas en pruebas complementarias o infiltrado neutrofílico en biopsia cutánea. Otros síntomas y signos frecuentes son astenia, mialgias, artralgias, artritis, adenomegalias y hepatoesplenomegalia. Existe riesgo bajo de amiloidosis AA y el 15% desarrollan neoplasias hematológicas, requiriendo seguimiento periódico de por vida. El diagnóstico diferencial incluye la urticaria crónica espontánea, lupus eritematoso sistémico y otros síndromes autoinflamatorios con exantema urticarial. Los casos leves pueden tratarse con antiinflamatorios no esteroideos, colchicina o hidroxiquina. En pacientes con afectación de la calidad de vida o elevación persistente de parámetros inflamatorios el tratamiento de elección es el bloqueo de IL-1 con Anakinra o Canakinumab.





Dermatosis
en relación con la
medicina interna

10

Fiebre, exantema y artralgias en paciente adulto

Olane Guergué Díaz de Cerio¹
Anne Barrutia Borque¹
Alexandre Nogueira Gregorio²
Marta Ballesteró Díez¹

¹ Servicio de Dermatología

² Servicio de Anatomía Patológica

Hospital Universitario Cruces (Barakaldo, Bizkaia)



10. Fiebre, exantema y artralgias en paciente adulto

Olane Guergué Díaz de Cerio¹, Anne Barrutia Borque¹, Alexandre Nogueira Gregorio², Marta Ballesteró Díez¹

¹ Servicio de Dermatología. ² Servicio de Anatomía Patológica
Hospital Universitario Cruces (Barakaldo, Bizkaia)

Anamnesis

Mujer de 47 años originaria de Nicaragua que reside en España desde hace 5 años. Trabaja como empleada del hogar. Dislipemia en tratamiento dietético. Colectomizada hace 3 años. Niega alergias medicamentosas conocidas y hábitos tóxicos. No refiere tratamiento habitual. La paciente comienza de forma brusca con odinofagia y una erupción cutánea pruriginosa que afecta al tronco y raíz de extremidades, asociada a picos febriles de hasta 39,5°C, que habitualmente aparecen por la tarde y de madrugada. La erupción cutánea empeora coincidiendo con los picos febriles, y posteriormente desaparece en menos de 24 horas, dejando una hiperpigmentación residual. Presenta además mialgias y artralgias sin artritis afectando a rodillas y tobillos. Niega fotoexposición solar, fotosensibilidad o debilidad muscular. Tampoco existe contacto con animales, viajes recientes, relaciones sexuales de riesgo u otros datos epidemiológicos de interés. La mujer acude al servicio de urgencias en tres ocasiones donde es tratada con diferentes tandas de antibioterapia oral por fiebre de origen desconocido. Dada la persistencia de los síntomas, se decide ingreso en la Unidad de Enfermedades Infecciosas para estudio.

Exploración física

Máculas y pápulas eritemato marrónceas, alguna de color asalmonado y aspecto habonoso, confluentes, mal delimitadas, no infiltradas, escoriadas, que afectan a cuello, escote, espalda alta, pliegues submamaros, raíz de extremidades y

zona de apoyo glútea (Figura 1). Signo de Darier negativo. No se aprecian pústulas ni ampollas. No afectación palmoplantar, interdigital ni mucosa. Se palpan adenopatías látero-cervicales derechas, subcentimétricas, no dolorosas. Boca y orofaringe normales.

Exploraciones complementarias

La radiografía de tórax, hemocultivos y urocultivos seriados, serologías víricas y bacterianas, estudio autoinmune, proteinograma, perfil tiroideo, crioglobulinas, CPK, LDH, aldolasa, prueba de mononucleosis y prueba de la tuberculina son negativas. Además, la ecografía abdominal y renal son normales.

En la analítica sanguínea destacan: PCR 13,65 mg/dL, VSG 83 mm, GPT 135 U/L, GOT 86 U/L, FA 162 U/L, gamma GT 194 U/L, leucocitos 11,6 10³/μL, neutrófilos 9,2 10³/μL y ferritina 5266 ng/mL. En el PET/TAC se observa una captación patológica de adenopatías supra e infradiaphragmáticas.

Se realiza una biopsia aguja gruesa de una adenopatía inguinal y dado que no se evidencia malignidad, se realiza una biopsia escisional de una adenopatía axilar, que informa de la presencia de una hiperplasia linfocítica con expansión paracortical y proliferación inmunoblástica compatible con un proceso reactivo. Además, la biopsia de la lesión cutánea más reciente muestra una piel con leve hiperqueratosis, múltiples agregados de queratinocitos necróticos en la epidermis superficial y un infiltrado inflamatorio dérmico perivascular de neutrófilos, todo ello altamente sugestivo de una enfermedad de Still del adulto (Figura 2).



Figura 1. a, b) Máculas eritemato marronáceas, confluentes, mal delimitadas, no infiltradas, escoriadas en zonas fotoexpuestas. c, d) Mismas lesiones en zona de apoyo glútea y raíz de brazos.

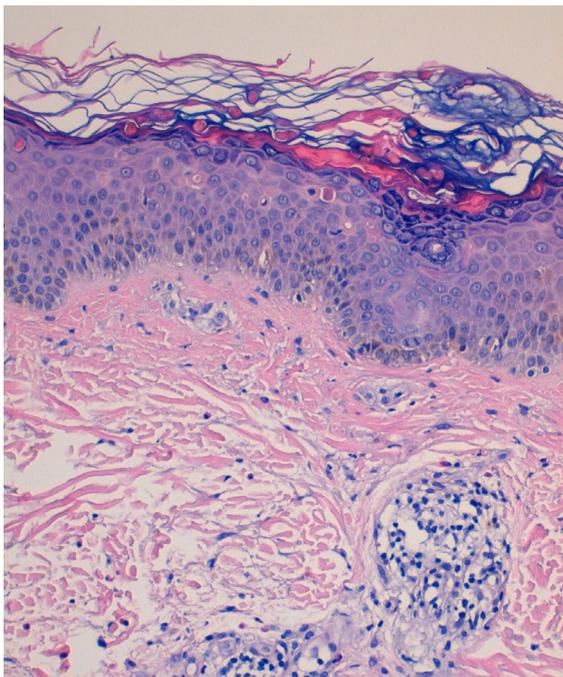


Figura 2. Biopsia de piel (HE 200 X). Leve hiperqueratosis y presencia de múltiples agregados de queratinocitos necróticos en la epidermis superficial, altamente sugestivo de una enfermedad de Still del adulto.



Diagnóstico

Enfermedad de Still del adulto.

Tratamiento

Se inicia prednisona a dosis intermedia en pauta descendente.

Evolución

Tras dos semanas de tratamiento, la clínica sistémica remite y en la piel únicamente se aprecia hiperpigmentación residual. La paciente sigue controles en Medicina Interna a fecha de hoy.

Comentario

La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una enfermedad reumática inflamatoria rara de etiología desconocida. Afecta a adultos jóvenes, generalmente mujeres. Los síntomas comienzan bruscamente con una tríada característica¹: 1) fiebre alta con dos picos

diarios de predominio vespertino; 2) exantema maculopapular asalmonado evanescente, con Koebner positivo, de predominio en extremidades y tronco, que acompaña a los picos febriles; y 3) artralgias con artritis de patrón poliarticular, simétrico y migratorio, cuya evolución define el pronóstico. La odinofagia suele ser un síntoma temprano de la enfermedad. Una ferritina > 1.000 µg/l es muy característica de la ESA. El factor reumatoide y los ANAs son típicamente negativos². El diagnóstico es de exclusión. Los criterios diagnósticos más utilizados son los de Yamaguchi et al³. La presencia de múltiples agregados de queratinocitos necróticos en la epidermis superficial es altamente sugestiva de ESA⁴. El tratamiento de primera línea son los corticoides sistémicos, asociados o no a AINEs/Ig intravenosas⁵. En pacientes corticodependientes se puede añadir metotrexate y los casos refractarios se tratan con anti-IL-1 (anakinra), anti-IL-6 (tocilizumab) o anti-TNFα (infliximab).

Bibliografía

1. Holgado S, Valls M, Olivé A. Enfermedad de Still del adulto. Rev Esp Reumatol.2001; 28:32-6.
2. Kim YJ, Koo BS, Kim Y-G, Lee C-K, Yoo B. Clinical features and prognosis in 82 patients with adult-onset Still's disease. Clin Exp Rheumatol. 2013; 32:28-33.
3. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima Y, Kashiwagi H, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. J Rheumatol. 1992; 19:424-30.
4. Lee JY, Yang CC, Hsu MM. Histopathology of persistent papules and plaques in adult-onset Still's disease. JAAD. 2005;52:1003-8.
5. Jamilloux Y, Gerfaud-Valentin M, Henry T, Sève P. Therapeutics and Clinical Risk Management. 2015:11



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

11

Habones de color amarillo



Iris González Villanueva
Patricia Hispán Ocete
Laura Berbegal de Gracia
Mar Blanes Martínez

Hospital General Universitario de Alicante



11. Habones de color amarillo

Iris González Villanueva, Patricia Hispán Ocete, Laura Berbegal de Gracia, Mar Blanes Martínez
Hospital General Universitario de Alicante

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 41 años, sin antecedentes patológicos de interés, ingresado en el Servicio de Medicina Digestiva para estudio de dolor abdominal, diarrea y pérdida de peso de 2 meses de evolución. Durante su hospitalización presentó un exantema generalizado, muy pruriginoso y evanescente en menos de 24 horas.

Exploración física

Se objetivaron numerosas placas de color amarillo, bien delimitadas, edematosas y distribuidas de forma difusa por el tronco y los brazos, con predilección por las áreas de presión de la ropa (Figura 1).

No presentaba angioedema ni otras alteraciones del tegumento. Negaba episodios previos similares y no



Figura 1. Habones de color amarillo de distribución lineal siguiendo las áreas de presión de la ropa.



tenía antecedente de tratamiento con quinacrina. Tampoco de ingesta excesiva de alimentos o suplementos alimenticios ricos en carotenos.

Exploraciones complementarias

En los análisis de sangre realizados en los que se evidenció una elevación de transaminasas, así como la existencia de una hiperbilirrubinemia, con valores de bilirrubina total de 2,6mg/dl (valores de referencia en el laboratorio entre 0,1 y 2 mg/dl) y una bilirrubina directa de 2,2mg/dl (valores de referencia: 0-0,3mg/dl). En la ecografía abdominal y el TAC abdominopélvico se objetivó la existencia de un adenocarcinoma de colon en estadio avanzado con presencia de metástasis hepáticas múltiples. El estudio anatomopatológico de la biopsia de una de las lesiones cutáneas reveló la presencia de edema en la dermis superficial acompañado por un infiltrado perivascular constituido por neutrófilos, eosinófilos y linfocitos.

Diagnóstico

Urticaria amarilla en un paciente con hiperbilirrubinemia

Tratamiento

Dados los hallazgos de la anamnesis y de la exploración física se instauró tratamiento con antihistamínicos.

Evolución

Las lesiones de urticaria no volvieron a reaparecer tras el inicio del tratamiento con antihistamínicos. Sin embargo, el paciente falleció a los pocos días a causa de un fallo multiorgánico provocado por la rápida progresión de su cáncer de colon metastásico.

Comentario

Las causas de la urticaria amarilla no se conocen, sin embargo se postula que puede estar en relación con un aumento de la permeabilidad de los vasos sanguíneos en los habones, lo que posibilita que el exceso de bilirrubina de la sangre se deposite en la dermis subyacente. En el diagnóstico diferencial se incluyen los xantomas y otras causas de hiperpigmentación cutánea amarilla o anaranjada, como son la toma de fármacos (por ejemplo la quinacrina) o la ingesta de alimentos ricos en carotenos (como la zanahoria, la calabaza o las espinacas) o en licopeno (tomate), antecedentes que estaban ausentes en el caso de nuestro paciente.





Dermatosis
en relación con la
medicina interna

12

Heridas que no curan...

José Luis Agudo Mena
Fernando de Manueles Marcos
M^a Carmen García del Pozo Martín de Hijas
María Encarnación Gómez Sánchez
Complejo Hospitalario Universitario Albacete



12. Heridas que no curan...

José Luis Agudo Mena, Fernando de Manueles Marcos, M^a Carmen García del Pozo Martín de Hijas, María Encarnación Gómez Sánchez

Complejo Hospitalario Universitario Albacete

Anamnesis

Varón de 54 años de edad, con antecedentes personales de diabetes mellitus, alcoholismo crónico (consumidor de 3 litros de vino diarios) y hepatopatía por VHC diagnosticada hace 7 años. En seguimiento de forma irregular por el Servicio de Digestivo y para la cual prefiere no tomar ninguna medicación. Acudió a Urgencias por lesiones cutáneas en manos y a nivel facial, que habían comenzado hacía 4 meses pero que en los últimos días habían empeorado de manera significativa, sobre todo tras la exposición solar. El paciente refería que comenzaban como pequeñas ampollas tensas que con el paso de los días y semanas se terminaban rompiendo. No refería traumatismo previo en dichas zonas así como tampoco aplicación de productos tópicos o ingesta de nuevos fármacos. La anamnesis por órganos y aparatos no reveló otros datos de interés.

Exploración física

A la exploración física presentaba múltiples costras de aspecto sero-hemático en áreas fotoexpuestas, de predominio en dorso de manos, cuello y a nivel facial de manera bilateral (Figuras 1 y 2). También se observaban cicatrices excoriadas en dichas zonas en relación a procesos previos junto a áreas de hipopigmentación. Se pudo apreciar una pequeña ampolla tensa de menos de 1 cm en dorso de segundo dedo de mano izquierda. No se objetivaba hipertrichosis facial ni afectación de mucosas.

Exploraciones complementarias

- Bioquímica: GPT 65 U/L [10-40], GOT 76 U/L [5-40], GGT 262 U/L [8-61], función renal e iones sin hallazgos.

- Hemograma: Hematocrito 50 [40-54], Plaquetas 409000 [140000-400000].
- Metabolismo del hierro: Ferritina 977 [30-400], Transferrina 149 mg/dl [200-360], Saturación (%) 68 [23-63].
- Coagulación sin hallazgos.
- Serologías: VHC positiva, RNA VHC 89.600 (Log 4,95), Ag VHC 507. Genotipo IA. Resto de serologías víricas normales.
- Porfirinas en orina de 24 horas: Uroporfirinas 968 µg/24h [0,2-60], Coproporfirinas 1284 µg/24h [0,2-160], Porfirinas totales 2252 µg/24h [0,2-220], Delta-aminolevulínico 2.9 µg/24h [1-7], Porphobilinógeno 0,4 µg/24h [0,2-2].
- Estudio histológico de una lesión ampollosa: depósitos de material PAS positivo en la pared de los vasos, presencia de una ampolla subepidérmica, hiperqueratosis y esclerosis de la dermis. El estudio de inmunofluorescencia demostró la presencia de IgG alrededor de los vasos.

Diagnóstico

Porfiria cutánea tarda.

Tratamiento y evolución

El tratamiento consiste en evitar factores desencadenantes (abstinencia alcohólica, evitar la fotoexposición solar directa y/o prolongada y utilizar a diario fotoprotectores solares) y en una adecuada terapia farmacológica que reside en el empleo de antipalúdicos (cloroquina o hidroxiclороquina) y flebotomías seriadas. Se inició tratamiento con hidroxiclороquina 200 mg/72 horas junto a flebotomías de 450 cc/3 semanas con mejoría progresiva de las lesiones y sin presentar nuevas ampollas. A día de hoy el paciente sigue revisiones en consultas de Dermatología y Digestivo



Figura 1. Marcada fragilidad cutánea con múltiples costras de aspecto sero-hemático en dorso de ambas manos con áreas de cicatrización atrófica.



Figura 2. Erosiones, costras y cicatrices en frente y cuero cabelludo.



y está pendiente de iniciar tratamiento para su hepatopatía de base.

Discusión¹⁻⁵

Las porfirias son un grupo de enfermedades metabólicas, hereditarias o adquiridas, causadas por la actividad deficiente de una de las enzimas de la vía de la biosíntesis del grupo Hemo. De los distintos tipos descritos, la porfiria cutánea tarda (PCT) es la más frecuente. El 60 % de estos pacientes son varones, muchos de los cuales ingieren alcohol en exceso o sufren una hepatopatía VHC. Es causada por una actividad deficiente de la enzima uroporfirinógeno decarboxilasa hepática (URO-D) que da lugar a un acúmulo de metabolitos intermedios (porfirinas), que son excretados en forma excesiva por orina.

Clínicamente se caracteriza por fotosensibilidad y fragilidad cutánea. Las lesiones ocurren en áreas fotoexpuestas y sitios sometidos a microtraumatismos repetidos (principalmente cara y dorso de manos). Se presenta como pequeñas ampollas, erosiones o vesículas que posteriormente se cubren de costras, de lenta curación. La cicatrización origina áreas hipo o hiperpigmentadas, quistes de milium y cicatrices atróficas. Otras manifestaciones cutáneas son la hipertrichosis y la induración esclerodérmica.

A nivel histológico, es característico encontrar ampollas subepidérmicas y depósitos de material hialino PAS + en la pared de los vasos. Las papilas dérmicas están característicamente conservadas y se extienden hacia el interior de la ampolla ("festoneado"). El diagnóstico se confirma con la detección de niveles elevados de uroporfirinas e isocoproporfirinas en orina y heces.

Bibliografía

1. Murphy GM. Porfiria. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Ronald PR. Dermatología. Elsevier España SA, Madrid, 2004:679-689.
2. Muñoz Santos C, Herrero Mateu C. Porfirias cutáneas. Med Cutan Iber Lat Am. 2005; 33:193-210.
3. Poh-Fitzpatrick M.B. Porphyria cutanea tarda: treatment options revisited. Clin Gastroenterol Hepatol. 2012; 10: 1410-1411.
4. Buonsante Feighelstein ME. Porfiria cutánea tarda. Dermatol Argent. 2008;14:22-32.
5. Horner ME et al. Cutaneous porphyrias part I: epidemiology, pathogenesis, presentation, diagnosis, and histopathology. International Journal of Dermatology. 2013, 52, 1464-1480



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

13

Lactante con
dermatitis en cuero
cabelludo y cara
atípica



Ana Mercedes Victoria-Martínez
Laura Cubells-Sánchez
José María Ortiz-Salvador
Altea Esteve-Martínez



13. Lactante con dermatitis en cuero cabelludo y cara atípica

Ana Mercedes Victoria-Martínez, Laura Cubells-Sánchez, José María Ortiz-Salvador, Altea Esteve-Martínez

Anamnesis

Lactante mujer de 5 meses de edad fruto de un embarazo espontáneo controlado, univitelino y monocigótico. Había nacido a las 39 semanas de gestación, con un peso al nacer de 3.000 g. La niña estaba vacunada correctamente y no presentaba antecedentes familiares de interés. Acudió a la consulta de dermatología pediátrica de nuestro hospital por presentar

desde el mes y medio de vida lesiones eritematosas en cara y cuero cabelludo. (Figura 1)

Exploración física

Lesiones maculares eritematosas, que confluyen formando placas, con una morfología anular, en cuero cabelludo y cara, localizadas sobre todo a nivel periorbitaria, con una distribución en máscara.



Figura 1. Lesiones eritematosas en cara y cuero cabelludo.



Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica completa con hemograma, bioquímica y autoanticuerpos, destacando una hemoglobina de 10 g/dl, una hipertransaminitis leve (GOT de 78 U/L y GPT de 46 U/L), anticuerpos antinucleares positivos a títulos de 1/160 patrón moteado y ENAs positivos a expensas de anticuerpos anti-Ro y anti-La. Con estos resultados analíticos, junto con la clínica característica que presentaba la paciente, se sospechó un lupus neonatal, por lo que se solicitó interconsulta a cardiología pediátrica para descartar afectación cardíaca. Se realizó un electrocardiograma y una ecocardiografía que fueron normales. Además se realizó una ecografía abdominal, que no presentó alteraciones. Por último se solicitó una analítica con autoinmunidad a la madre, en la que destacaban anticuerpos antinucleares positivos a títulos de 1/1280 patrón moteado y ENAs positivos a expensas de anti-Ro y anti-La. La madre fue remitida a reumatología para estudio por probable colagenopatía, ya que refería una historia de artralgias en los últimos meses y además había consultado el verano anterior por una erupción cutánea fotocondicionada.

Diagnóstico

Lupus neonatal cutáneo por anticuerpos anti Ro y La.

Tratamiento y evolución

Se pautó tratamiento con corticoides tópicos de baja potencia (hidrocortisona) y fotoprotección. Las lesiones

fueron desapareciendo a las pocas semanas, al igual que se normalizaron los niveles de las enzimas hepáticas.

Comentario

El síndrome de lupus neonatal (LEN) es un desorden autoinmune poco frecuente. Se debe al paso transplacentario de anticuerpos Ig G maternos al feto. La mayoría de los casos están asociados con anticuerpos anti-Ro (SSA) y anti-La (SSB) y menos frecuentemente a anticuerpos antiribonucleoproteína (anti-RNP). El 50% de las madres con niños que desarrollan un LEN están diagnosticadas de una conectivopatía. El otro 50% están asintomáticas, pero acabarán desarrollando una enfermedad autoinmune en el futuro. Clínicamente el LEN puede presentarse con afectación cutánea, cardíaca, hepatobiliar y hematológica. Las lesiones cutáneas son tres veces más frecuentes en mujeres, suelen ser asintomáticas y se ha relacionado con la exposición solar. Comienzan en las primeras semanas de vida, gene y se caracterizan por máculas o placas eritematosas anulares o policíclicas que afectan típicamente a la cara, pudiendo tener una localización periorbitaria dando una apariencia característica en máscara. Las lesiones suelen resolverse espontáneamente a los 6-8 meses de vida, coincidiendo con el aclaramiento de los anticuerpos maternos. El diagnóstico de LEN es fundamentalmente clínico y serológico. El manejo cutáneo es sencillo y generalmente conservador. Se recomienda fotoprotección y corticoides tópicos de baja potencia.





Dermatosis
en relación con la
medicina interna

14

Lesiones cutáneas pruriginosas en antebrazos de una mujer postmenopáusica

Henry Cocunubo Blanco
María Jesús Suárez Valladares
Paula Fernández Canga
Manuel Ángel Rodríguez Prieto

Complejo Asistencial Universitario de León



14. Lesiones cutáneas pruriginosas en antebrazos de una mujer postmenopáusica

Henry Cocunubo Blanco, María Jesús Suárez Valladares, Paula Fernández Canga, Manuel Ángel Rodríguez Prieto
Complejo Asistencial Universitario de León

Anamnesis

Mujer de 67 años, sin enfermedades relevantes ni tratamientos crónicos, derivada a la consulta de dermatología, por presentar desde hace 6 meses lesiones cutáneas en antebrazos, persistentes, pruriginosas y progresivas, tratadas en múltiples ocasiones con corticoides tópicos sin mejoría. A la anamnesis por sistemas, refería pérdida de aproximadamente 10 kg de peso y disminución progresiva de la fuerza para elevar los brazos desde la aparición de la lesiones.

Exploración física

Se detecto en la exploración física cutánea, tenue eritema violáceo periocular con máculas eritematosas en la región anterior y posterior del tórax. En los antebrazos, presentaba máculas eritematosas y edematosas (Figura 1), las cuales también se insinuaban en los nudillos y sobre las articulaciones interfalángicas (Figura 2). Al explorar la fuerza muscular, ésta se encontraba disminuida a nivel de la cintura escapular.

Exploraciones complementarias

- ANA (+) 1 /1250. Anti Jo-1 (-) -VSG: 33mm. -CA 125: 80 (< 35). -CK: 223 (20-180).
- Biopsia cutánea: Se apreció un ligero infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial, con vacuolización de la membrana basal, ocasionales queratinocitos apoptóticos y algunos depósitos dérmicos de mucina visibles en la coloración alcian-blue.

- TAC: Hallazgos compatibles con carcinoma de ovario, carcinomatosis peritoneal secundaria e importante infiltración de estructuras pélvicas.

Diagnóstico

Dermatomiositis paraneoplásica.

Tratamiento

La paciente fue derivada de forma prioritaria a oncología, actualmente en terapia neoadyudante con quimioterapia, para reducción de masa tumoral, previo al tratamiento quirúrgico.

Comentario¹⁻³

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune, se caracteriza por manifestaciones cutáneas típicas y musculares caracterizada por una miopatía proximal simétrica. Puede estar asociada a una neoplasia hasta en un 25% de los casos, principalmente con carcinomas de ovario, vejiga, mama, próstata, pulmón entre otros. Suele mejorar al extirpar los tumores y su inicio puede ser antes, durante o posterior al cáncer, aunque la mayoría suelen diagnosticarse tras el comienzo. Las lesiones cutáneas más típicas son: El eritema en heliotropo (eritema periocular), máculas eritematosas y/o violáceas en tórax anterior, región cervical posterior y deltoidea (signo del chal), antebrazos, en el dorso de las manos sobre los nudillos (signo de Gottron), o pápulas en las interfalángicas distales (pápulas de Gottron). Hay otras lesiones menos frecuentes: Necrosis, eritema flagelado, poikilodermia de cuero cabelludo y calcinosis.



Figura 1. Máculas eritemato-edematosas en antebrazos.



Figura 2. Máculas eritematosas sobre articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas.



La biopsia cutánea no es específica, siendo la vacuolización de la membrana basal, apoptosis de queratinocitos y depósitos dérmicos de mucina los hallazgos más relevantes. El estudio de autoanticuerpos suele mostrar

resultados variables o pueden ser negativos. Es importante que el dermatólogo reconozca y detecte la dermatomiositis, para diagnosticar las formas paraneoplásicas y lograr un tratamiento oportuno de los tumores.

Bibliografía

1. Requena C, Alfaro A, Traves V, Nagore E, Llombart B, Serra C, Martorell A, Guillén C, Sanmartín O. Paraneoplastic dermatomyositis: a study of 12 cases. *Actas Dermosifiliogr.* 2014 Sep; 105 (7): 675-82.
2. Bjørnhart B, Yazdanfard Y, Vestergaard V, Frifelt JJ. Dermatomyositis as a paraneoplastic first symptom of ovarian cancer. *Ugeskr Laeger.* 2013 Feb 18; 175 (8): 508-9.
3. Kovacs SO, Kovacs SC. Dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol.* 1998 Dec; 39(6): 899-920.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

15

Lesiones dolorosas en pierna en paciente ingresada en Digestivo

Rosa María Ceballos Rodríguez
Guillermo González López
Daniel Nieto Rodríguez
Elena Sendagorta Cudós

Servicio de Dermatología del Hospital Universitario La Paz
(Madrid)

15. Lesiones dolorosas en pierna en paciente ingresada en Digestivo

Rosa María Ceballos Rodríguez, Guillermo González López, Daniel Nieto Rodríguez, Elena Sendagorta Cudós
Servicio de Dermatología del Hospital Universitario La Paz (Madrid)

Anamnesis

Mujer de 65 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, adenocarcinoma de pulmón tratado con cirugía, quimioterapia y radioterapia, actualmente en remisión, colelitiasis sintomática con varios episodios de cólicos biliares, osteoporosis, bocio en estudio e histerectomía vaginal, y exfumadora, ingresada por una pancreatitis aguda grave de origen biliar, complicada con un síndrome de distrés respiratorio del adulto. Cuatro días después de ingresar le aparecieron tres manchas rojizas y dolorosas en pierna izquierda, que tres días más tarde empezaron a sobre elevarse y a ser pruriginosas además de dolorosas.

Exploración física

Hemodinámicamente estable, eupneica, afebril. Normocoloreada, normohidratada, bien nutrida. Tres

placas eritematosas de superficie abullonada, bordes lobulados y tacto blando, no fluctuantes y dolorosas a la presión, de 1 a 3 centímetros de diámetro mayor, en caras anterior, lateral y medial de mitad distal de pierna izquierda (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de una de las lesiones, en la que se objetivaron zonas de tejido adiposo con adipocitos que mantenían su forma pero presentaban en su interior un material eosinófilo con punteado basófilo, llegando así al diagnóstico de paniculitis pancreática (Figura 2).

Diagnóstico

Paniculitis pancreática.



Figura 1. Placas eritematosas de superficie abullonada, bordes lobulados y tacto blando, no fluctuantes y dolorosas a la presión.

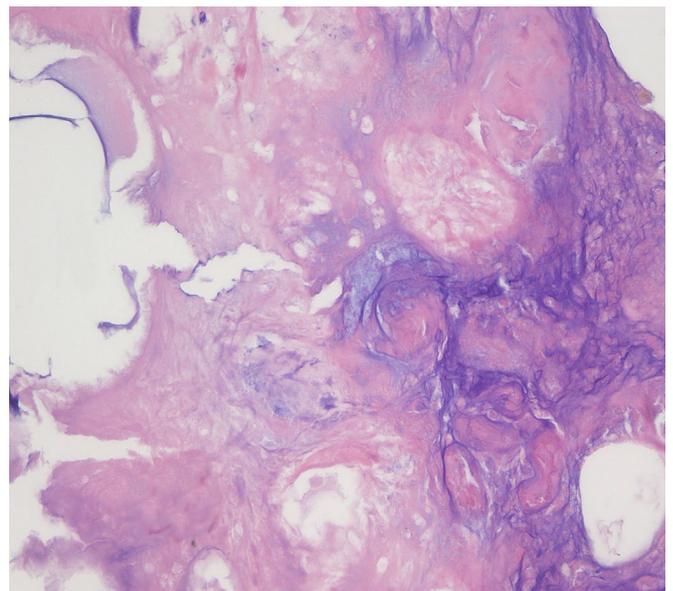


Figura 2. Tejido adiposo con adipocitos que mantenían su forma pero presentaban en su interior un material eosinófilo con punteado basófilo.



Tratamiento

La paciente continuó con el tratamiento de su pancreatitis aguda, sin medidas terapéuticas adicionales para las mencionadas lesiones cutáneas.

Evolución

Durante el resto del ingreso no aparecieron nuevas lesiones cutáneas, con marcada disminución del eritema, el relieve y el dolor y picor de las previas en la última valoración antes del alta, un mes después del diagnóstico.

Comentario¹⁻⁴

La paniculitis pancreática aparece en el 2-3% de los pacientes con enfermedades pancreáticas, siendo las causas más frecuentes las pancreatitis aguda y crónica. En su patogenia se han implicado las enzimas pancreáticas, especialmente la lipasa, que producirían destrucción enzimática de la grasa del

tejido subcutáneo y de otros órganos. Puede preceder, aparecer concomitantemente o seguir a otras manifestaciones de afectación pancreática. Se suele presentar como múltiples nódulos eritematoedematosos, a veces dolorosos, que tras unos días pueden fluctuar y/o ulcerarse y liberar un exudado aceitoso. La localización más frecuente es la zona distal de miembros inferiores. Además puede haber necrosis grasa visceral, periarticular e intraósea. El diagnóstico es histopatológico, caracterizándose por una paniculitis predominantemente lobular sin vasculitis, con necrosis focal de adipocitos, que se ven como células anucleadas de pared gruesa y material granular fino basófilo en el citoplasma por calcificación distrófica, y reciben el nombre de células fantasma. El tratamiento es el de la enfermedad de base, además de tratamiento de soporte, resolviéndose las lesiones lentamente tras la remisión de la enfermedad pancreática.

Bibliografía

1. Laureano A, Mestre T, Ricardo L, Rodrigues AM, Cardoso J. Pancreatic panniculitis - a cutaneous manifestation of acute pancreatitis. *J Dermatol Case Rep.* 2014 Mar 31; 8(1):35-7.
2. Guo ZZ, Huang ZY, Huang LB, Tang CW. Pancreatic panniculitis in acute pancreatitis. *J Dig Dis.* 2014 Jun; 15(6):327-30.
3. Tran KT, Hughes S, Cockerell CJ, Yancey KB. Tender erythematous plaques on the legs. Pancreatic panniculitis (PP). *Clin Exp Dermatol.* 2010 Apr; 35(3):e65-6.
4. Madarasingha NP, Satgurunathan K, Fernando R. Pancreatic panniculitis: A rare form of panniculitis. *Dermatol Online J.* 2009 Mar 15; 15(3):17.





Dermatosis
en relación con la
medicina interna

16

Lesiones eritematosas
lineales y edema
de párpados

es

Javier Ruiz Martínez



16. Lesiones eritematosas lineales y edema de párpados

Javier Ruiz Martínez

Anamnesis

Mujer de 36 años que consultó en el servicio de urgencias por exantema cutáneo pruriginoso en tronco y extremidades de 2 semanas de evolución. No presentaba fiebre ni otra sintomatología sistémica. No lo asociaba a la toma de ningún fármaco, a la exposición solar ni a ningún otro desencadenante.

Como antecedente había presentado hacía 6 meses un brote de miopatía inflamatoria por el que estaba en tratamiento con metotrexato y corticoides orales a dosis bajas.

Exploración física

Máculas eritematosas con disposición lineal en algunas zonas confluyentes en áreas de entre 3 y 5 cm, distribuidas por el cuello, espalda, hombros, abdomen, brazos y la cara anterior de ambos muslos (Figura 1) Además presentaba eritema, de tonalidad violácea, acompañado de edema, localizado en los párpados de forma bilateral y simétrica. La prueba de dermatografismo fue negativa, comprobándose la no evanescencia de las lesiones a las 24 horas. No se detectaron adenopatías ni visceromegalias, sin otros hallazgos en la exploración general.



Figura 1. Máculas eritematosas de disposición lineal confluyentes en región cervical de espalda.

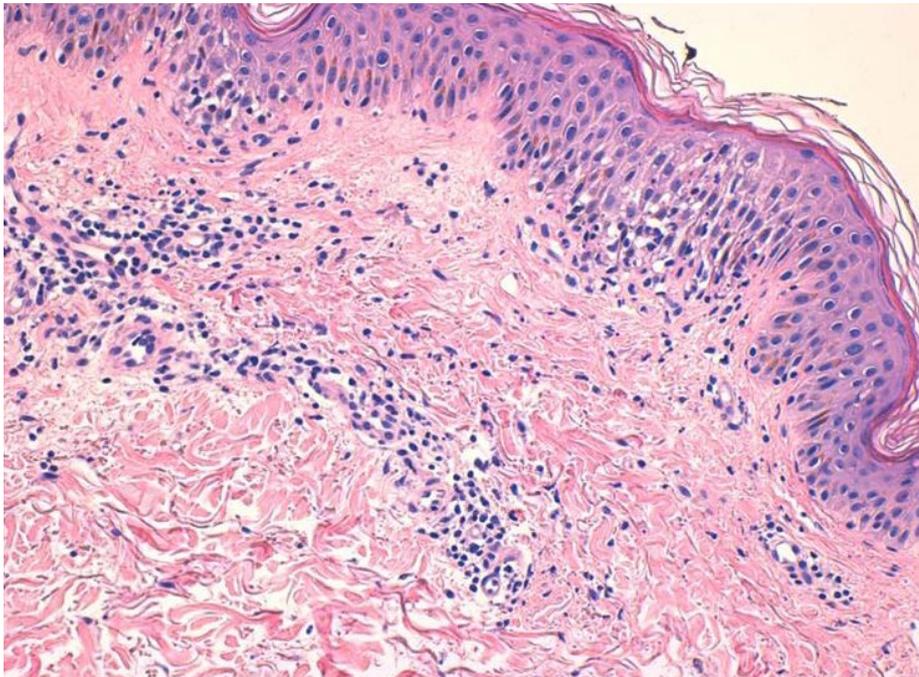


Figura 2. Estudio anatomopatológico en el que se aprecia leve infiltrado inflamatorio mixto constituido por linfocitos, neutrófilos y algún eosinófilo de disposición perivascular y de predominio superficial con focal espongiosis epidérmica, exocitosis de celularidad inflamatoria, algún queratinocito apoptótico y daño vacuolar en la basal.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica de urgencias con hemograma y bioquímica mostrando una leve leucocitosis que se atribuyó al tratamiento con corticoides orales, sin otras alteraciones.

La radiografía de tórax postero-anterior y lateral no presentó hallazgos de interés.

El estudio anatomopatológico de las lesiones lineales mostró leves infiltrados inflamatorios de disposición perivascular y de predominio superficial con focal espongiosis epidérmica, exocitosis de celularidad inflamatoria, algún queratinocito apoptótico y daño vacuolar en la capa basal (Figura 2).

Diagnóstico

Las lesiones cutáneas en el tronco y extremidades resultaban compatibles con eritema flagelado. Las lesiones en los párpados eran las típicas de un eritema en heliotropo. Ambas manifestaciones junto con el antecedente de miopatía inflamatoria nos llevaron al diagnóstico de sospecha de dermatomiositis. El estudio histológico mostrando hallazgos compatibles nos confirmó el diagnóstico.

Tratamiento

Se decidió comenzar una pauta de prednisona de 30 mg a dosis descendente durante 3 semanas y cetiricina de 10 mg dos veces al día durante 1 mes.

Evolución

La sintomatología cutánea mejoró inicialmente con el tratamiento presentando nuevo brote al disminuir la dosis de corticoides orales. El paciente continuó seguimiento por parte de reumatología con posterior diagnóstico de síndrome antisintetasa con positividad de los autoanticuerpos PL-7, anti-Ro 52, oligoartritis simétrica y migratoria, con neumopatía asociada. Actualmente se mantiene estable con mifefenolato mofetilo y dosis bajas de corticoides orales de mantenimiento.

Comentario

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune con afectación a nivel muscular y cutáneo, formando parte del grupo de las miopatías inflamatorias. El eritema flagelado es una manifestación cutánea presente en el 5% de los casos de dermatomiositis^{1,2}.



Los hallazgos clínicos consisten en lesiones lineales, eritematosas, pruriginosas, distribuidas por el tronco y extremidades, con prueba de dermatografismo negativa. Además de en la dermatomiositis podemos encontrarlo asociado a la administración de quimioterapia³ (bleomicina), infecciones víricas⁴ (Parvovirus B 19) y alimentos⁵ (setas shiitake). En los casos de dermatomiositis, aparece junto a otras manifestaciones cutáneas típicas como el eritema en heliotropo y las pápulas de Gottron, así como a datos de actividad

de la enfermedad (debilidad muscular y elevación de enzimas musculares)⁶. Nuestro caso se ha clasificado como un subtipo de dermatomiositis conocido como síndrome antisintetasa, dada la positividad de anticuerpos antisintetasa, la afectación articular y pulmonar, siendo esta última la que condicionará el pronóstico⁷. Hasta el momento, la presencia de eritema flagelado no se ha asociado con una mayor gravedad de la enfermedad ni con la existencia de una neoplasia subyacente².

Bibliografía

1. Parodi A, Caproni M, Marzano AV, De Simone C, La Placa M, Quaglino P, et al. Dermatomyositis in 132 patients with different clinical subtypes: cutaneous signs, constitutional symptoms and circulating antibodies *Acta Derm Venereol* 2002; 82: 48–51
2. Watanabe T, Tsuchida T. Flagellate erythema in dermatomyositis. *Dermatology* 1995;190:230-1
3. Miori L, Vignini M, Rabbiosi G. Flagellate Dermatitis After Bleomycin A Histological and Immunohistochemical Study. *Am J Dermatopathol* 1990; 12: 598-602.
4. Miguelez A, Duenas J, Hervas D, Hervas JA, Salva F, Martin-Santiago A. Flagellate erythema in parvovirus B19 infection. *Int J Dermatol* 2014;53:e583–5
5. Loo HV, Oon HH. Flagellate dermatitis following consumption of shiitake mushroom *Dermatol Reports* 2011; 3: e21
6. Eichenfield DZ, Paravar T. (2016), Zebra Stripes in Dermatomyositis: Case Report and Review of Flagellate Erythema-Associated Dermatomyositis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2016. doi: 10.1111/jdv.13582
7. Katzap E, BarillaLaBarca ML, Marder G. Antisynthetase syndrome. *Curr Rheumatol Rep* 2011; 13:175.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

17

Lesiones purpúricas retiformes en miembros inferiores



Ignacio Hernández Aragüés
Juncal Ruiz Rivero
Belén Lozano Masdemont
Ana Pulido Pérez

17. Lesiones purpúricas retiformes en miembros inferiores

Ignacio Hernández Aragüés, Juncal Ruiz Rivero, Belén Lozano Masdemont, Ana Pulido Pérez

Anamnesis

Varón de 88 años con antecedente de hipertensión arterial, insuficiencia cardíaca leve e hiperplasia benigna de próstata que acude por presentar lesiones purpúricas en ambos miembros inferiores de siete días de evolución y que asocian intenso dolor.

No refiere episodios similares previos y no relaciona dichas lesiones con ningún desencadenante concreto.

Exploración física

Se observan numerosas máculas purpúricas retiformes distribuidas a lo largo del dorso de los pies, pulpejos de dedos y en tercio distal de ambos miembros inferiores (Figura 1). Algunas de dichas lesiones pre-

sentan necrosis en la zona central, así como alguna ampolla de aspecto necrótico-hemorrágico.

No presentaba lesiones en resto de zonas acras.

Exploraciones complementarias

La biopsia cutánea demuestra la presencia de trombos eosinófilos y acelulares en prácticamente todos los vasos de mediano y pequeño calibre así como los vasos de mayor calibre presentes en el límite dermo-hipodérmico (Figura 2). En la pared vascular, no se observan áreas de necrosis fibrinoide ni infiltrados inflamatorios asociados. Por lo tanto, la biopsia refleja un síndrome oclusivo de la microvasculatura distal de tipo trombótico y sin vasculitis asociada, que obliga a



Figura 1.
"Máculas purpúricas retiformes en dorso de pies y cara posterior de piernas".

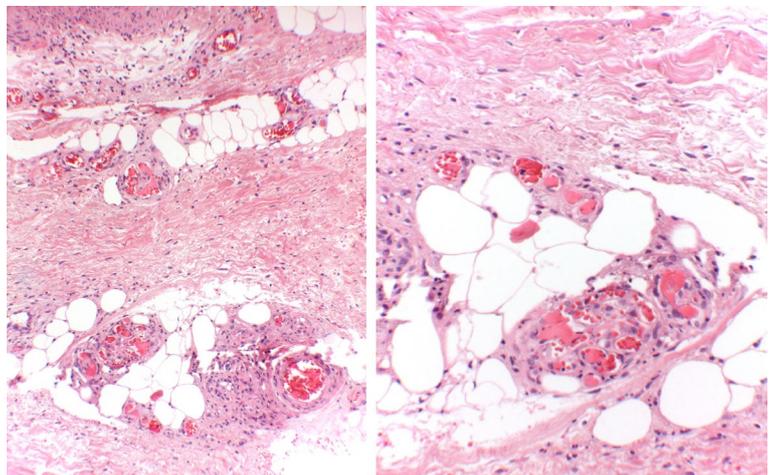


Figura 2.
"Numerosos trombos eosinófilos y acelulares en vasos de mediano y pequeño calibre así como los vasos de mayor calibre presentes en el límite dermo-hipodérmico".



descartar una crioglobulinemia de tipo monoclonal. Se solicita hemograma y bioquímica donde destacan cifras bajas de hemoglobina (10,2 g/dl) con VCM elevado (99,9 fL). No presenta trombopenia ni otras alteraciones.

Dados los hallazgos previos, se solicita un proteino-grama donde destaca una IgG 5300 mg/dl (rango normal: 690-1690) , con diagnóstico de pico monoclonal. La posterior biopsia de médula ósea revela la presencia de un mieloma múltiple tipo IgG-kappa.

Diagnóstico

Crioglobulinemia tipo I en el contexto de mieloma múltiple tipo IgG-kappa.

Tratamiento

Se inició tratamiento con esquema de melfalan - bortezomib - dexametasona y plasmaféresis asociada. Asimismo se asocian curas locales con ácido fusídico en crema y se incide en la necesidad de evitar exposición al frío en las zonas acras.

Evolución

A los diez días de iniciar el tratamiento descrito, el paciente presenta una rápida mejoría de las lesiones. No aparecen nuevas lesiones ni otra sintomatología.

Bibliografía

1. Cacoub P, Comarmond C, Domont F, Savey L, Saadoun D. Cryoglobulinemia Vasculitis. Am J Med. 2015;128:950.
2. Fraser Gibson J, Leventhal JS, King B. Purpuric Lesions on Acral Sites. Type I cryoglobulinemia associated with multiple myeloma. JAMA Dermatol. 2015;2151:659-60.
3. Cacoub P, Comarmond C, Domont F, Savey L, Saadoun D. Cryoglobulinemia Vasculitis. Am J Med. 2015;128:950-5.

Comentario¹⁻³

La crioglobulinemia se define como la presencia de inmunoglobulinas circulantes que precipitan con temperaturas inferiores a 37°C. Dentro de los 3 subtipos existentes de crioglobulinas, la más infrecuente es la tipo I. Ésta se compone de inmunoglobulina monoclonal, generalmente de tipo IgM o IgG. Se asocia a procesos linfoproliferativos de tipo B, como el mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldenström o linfoma no Hodgkin. A diferencia de las crioglobulinemias mixtas tipo II y III donde el daño a nivel cutáneo se produce por una vasculitis mediada por inmunocomplejos, en la crioglobulinemia tipo I se produce una oclusión de la microvasculatura distal debida a la precipitación intravascular de las inmunoglobulinas.

La manifestación clínica más habitual es en forma de lesiones purpúricas o necróticas, de morfología generalmente retiforme, en zonas acras. También puede aparecer cianosis acral, fenómeno de Raynaud y livedo reticular.

El objetivo terapéutico fundamental es tratar la neoplasia hematológica subyacente, con lo que se conseguirá la remisión de las lesiones. El uso de corticoides y plasmaféresis disminuye el nivel de crioglobulinas y puede usarse de forma coadyuvante ante cuadros graves.





Dermatosis
en relación con la
medicina interna

18

Máculas amarillentas en cara, miembros y tronco



Juan Luis Sanz Cabanillas
Carmen María Alcántara Reifs
Sofía de la Corte Sánchez
Manuel Galán Gutiérrez

Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba)



18. Máculas amarillentas en cara, miembros y tronco

Juan Luis Sanz Cabanillas, Carmen María Alcántara Reifs, Sofía de la Corte Sánchez, Manuel Galán Gutiérrez
Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba)

Anamnesis

Mujer de 81 años sin alergias medicamentosas conocidas entre cuyos antecedentes personales destacan HTA en tratamiento con enalapril, síndrome depresivo, hepatitis A pasada, apendicectomía y amigdalectomía. Consulta por la aparición progresiva de lesiones cutáneas asintomáticas que se iniciaron en cara y que posteriormente aparecieron en otras localizaciones.

Exploración física

Máculas y placas de color amarillo-anaranjado que se localizaban en cara, tronco y raíces de miembros superiores e inferiores (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Los datos analíticos más destacados fueron: hemoglobina de 11,6g/dL, VCM 91 fL, bioquímica normal

(incluyendo perfil lipídico), VSG 95 mm/h, C4 bajo (6 mg/dL), IgG 1930 mg/dL y marcadores tumorales negativos (CEA, CA-19.9, CA-125, CA 15.3, SCC y alfa-fetoproteína).

En la radiografía de tórax y la ecografía abdominal no se encontraron hallazgos patológicos, pero se solicitó mamografía en la que se objetivaron dos nódulos con características sospechosas de malignidad. Posteriormente se realizó estudio de estos nódulos con ecografía de mama, punción aspiración con aguja gruesa y resonancia nuclear magnética, llegando al diagnóstico de carcinoma de mama lobulillar en estadio IIB (pT3 pNo pMx), receptores estrogénicos y de progesterona positivos (+++), Ki 67 10% de las células y p53 negativo.

Se realizó interconsulta a hematología, objetivando en el estudio analítico un ligero aumento de

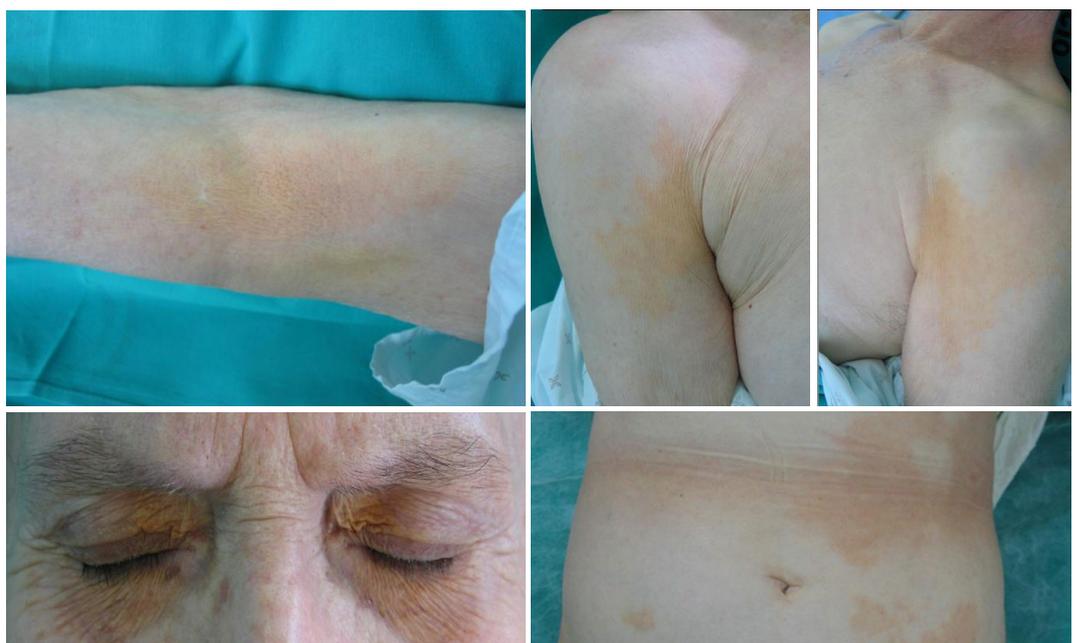


Figura 1.
Máculas amarillentas en párpados, tronco y raíces de miembros.



IgG (1930mg/dl) y cadenas Kappa (475mg/dl); en la inmunofijación en suero se detectó una banda Ig G-kappa; y en el mielograma la presencia de grumos hipoplásicos y extendido hipocelular con numerosas lagunas grasas (celularidad global 25%) y escasos megacariocitos, existiendo un 5% de células plasmáticas, por lo que se diagnostica de gammopatía monoclonal de significado incierto. En la biopsia cutánea se evidenciaba piel con ligera infiltración por histiocitos espumosos en dermis superficial, compatibles con xantoma plano (Figura 2).

Diagnóstico

Xantomas planos normolipémicos generalizados (XPNG) asociados a gammopatía monoclonal de significado incierto y carcinoma de mama.

Tratamiento y seguimiento

La paciente continuó con revisiones periódicas a nivel clínico y analítico para el control de su gammopatía monoclonal. Por parte de oncología, se realizó mastectomía y tratamiento con tamoxifeno durante 3 años, hasta que la paciente falleció debido a una neumonía.

Dada la estabilidad y ausencia de sintomatología a nivel cutáneo no se realizó tratamiento a nivel de los xantomas.

Comentario¹⁻⁴

Los xantomas son placas o nódulos formados por depósitos anormales de lípidos y células espumosas (macrófagos cargados de lípidos).

No representan una enfermedad en sí misma, sino síntomas de distintas enfermedades de las lipopro-

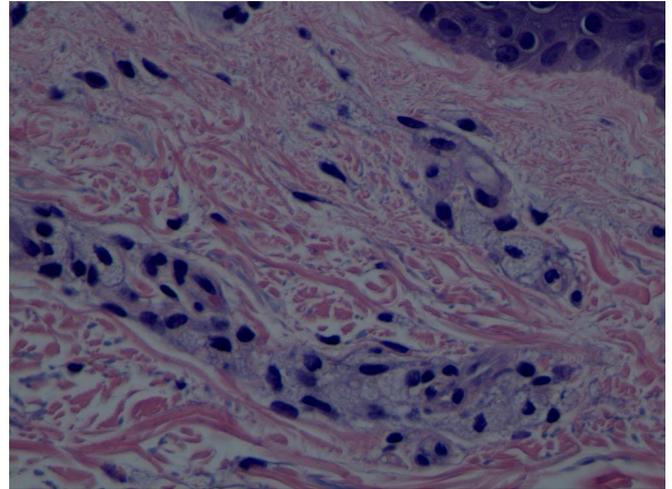


Figura 2. Infiltración de células espumosas en dermis superficial.

teínas, aunque también pueden aparecer sin un efecto metabólico subyacente.

Los xantomas clínicamente se clasifican en eruptivos, tuberoeruptivos o tuberosos, tendinosos y planos. Dentro de los xantomas planos encontramos el xantoma plano difuso, que se caracteriza clínicamente por máculas amarillo-anaranjadas o placas algo elevadas en párpados, cuello, tronco y miembros.

Está documentado que los xantomas planos difusos suelen asociarse a mieloma múltiple, gammopatía monoclonal, crioglobulinemia, leucemia y linfoma entre otras entidades. Además, el caso que se ha presentado, es el primer caso documentado que se asocia a cáncer de mama.

Por tanto, es importante realizar en los pacientes normolipémicos con xantoma plano difuso un estudio y seguimiento adecuado para poder diagnosticar y tratar los diversos procesos sistémicos a los que se asocia, en especial a gammopatía monoclonal y mieloma múltiple.

Bibliografía

1. Lucile E. White, Xanthomatoses and Lipoprotein Disorders. Wolff K, Goldsmith L, Katz S, Gilchrist B, Paller A, Lefell D, (eds) Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine 7th edition, (Oxford, Blackwell Science Ed., 2004. P 1272-1281.
2. Szalat R, Arnulf B, Karlin L, Rybojad M, Asli B, Malphettes M et al. Pathogenesis and treatment of xanthomatosis associated with monoclonal gammopathy. Blood 2011; 118:3777-84.
3. Daoud MS, Lust JA, Kyle RA, Pittelkow MR. Monoclonal gammopathies and associated skin disorders. J Am Acad Dermatol 1999; 40:507-30.
4. Loo DS, Kang S. Diffuse normolipidemic plane xanthomas with monoclonal gammopathy presenting as urticarial plaques. J Am Acad Dermatol 1996; 35:829-32.





Dermatosis
en relación con la
medicina interna

19

Masas duras asintomáticas en una paciente con una dermatomiositis de difícil control

Nerea Barrado Solís
César Lloret Ruiz
Sofía Lucas Truyol
Virginia Pont Sanjuan

Servicio de Dermatología
Hospital Arnau de Vilanova de Valencia



19. Masas duras asintomáticas en una paciente con una dermatomiositis de difícil control

Nerea Barrado Solís, César Lloret Ruiz, Sofía Lucas Truyols, Virginia Pont Sanjuan.

Servicio de Dermatología, Hospital Arnau de Vilanova de Valencia

Anamnesis

Mujer de 59 años de edad, con antecedentes personales de obesidad e hipertensión arterial. Consultó en nuestro servicio hace 10 años por la aparición de fotosensibilidad asociada a lesiones maculopapulares eritematovioláceas localizadas en escote y en la región facial. Además, a la exploración, se objetivaron pápulas de Gottron a nivel de las articulaciones metacarpofalángicas, así como una llamativa hipertrofia cuticular. Una biopsia cutánea confirmó la sospecha diagnóstica de dermatomiositis (DM). Se descartó afectación muscular y neoplasia subyacente asociadas. Desde su diagnóstico, la paciente ha sido tratada con diferentes terapias, incluyendo corticoides orales, inmunosupresores sistémicos (entre ellos, metotrexate, azatioprina y micofenolato mofetil) e inmunoglobulinas intravenosas, con escasa mejoría de la clínica cutánea.

Hace medio año nos consultó por la aparición de nuevas lesiones, asintomáticas, localizadas en hombros, brazos y caderas, de pocos meses de evolución.

Exploración física

A la exploración física, aparte de una llamativa poikilodermia en cara y escote, pudimos observar unas tumoraciones subcutáneas del color de la piel, duras a la palpación y bien delimitadas, que se disponían de manera bilateral y simétrica, afectando a ambos hombros, axilas, región externa de los brazos y glúteos (Figura 1a). Estas lesiones no le producían dolor a la palpación y tampoco existían signos inflamatorios asociados.

Exploraciones complementarias

En primer lugar, se realizaron radiografías simples de hombros y brazos en las que se pudo observar un depósito de material calcificado en ambas localizaciones. En nuestra consulta, realizamos una ecografía cutánea de una de las lesiones más accesibles, que mostró múltiples formaciones hiperecogénicas que dejaban sombra posterior (Figura 1b), con actividad doppler importante asociada.

Se solicitó un TAC toraco-abdomino-pélvico que confirmó la existencia de material calcio que predominaba a nivel de los glúteos y las caderas, con un depósito simétrico (Figura 2a).

Se realizó una biopsia cutánea en la que destacaba el depósito de un material azulado entremezclado con los haces de tejido conectivo (Figura 2b).

Una analítica sanguínea mostró un metabolismo fosfocálcico sin alteraciones reseñables.

Diagnóstico

Calcinosis distrófica asociada a DM.

Tratamiento

Conjuntamente con el servicio de Reumatología, se decidió intensificar el tratamiento de su DM asociando micofenolato mofetil a inmunoglobulinas intravenosas. Además, se inició terapia con diltiazem para el tratamiento de la calcinosis generalizada.

Evolución

La enfermedad se mantiene estable, sin aparición de nuevas lesiones de calcinosis.

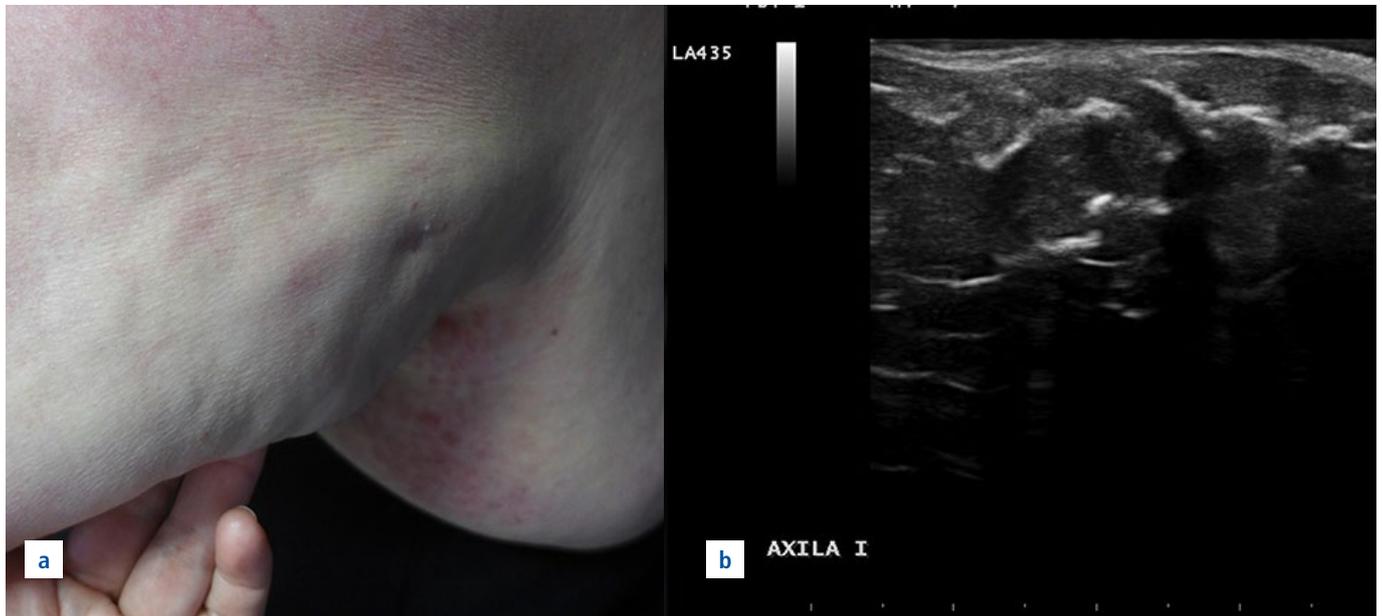


Figura 1. a) Tumoraciones subcutáneas duras a la palpación, localizadas a nivel del brazo izquierdo. b) Diversas estructuras hiperecogénicas que dejan sombra posterior en la ecografía cutánea.

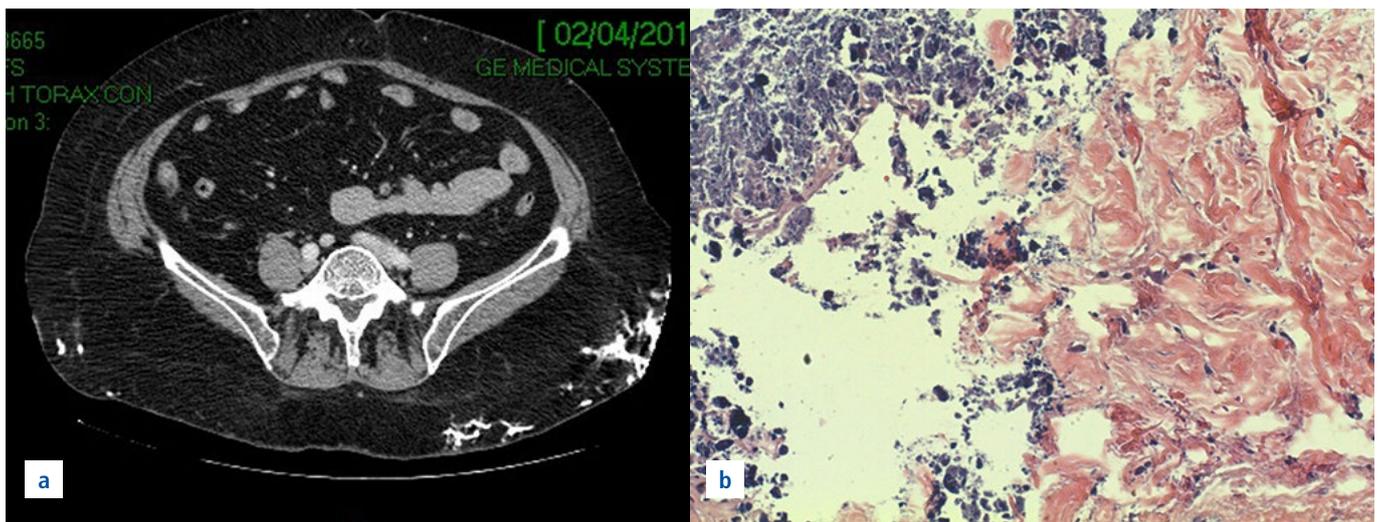


Figura 2. a) Depósito abundante de material calcio a nivel de la cadera izquierda. b) La biopsia cutánea confirmó el depósito de material calcificado entre los haces de colágeno.



Comentario

La calcinosis cutánea consiste en el depósito de sales de calcio insolubles a nivel de la piel y de partes blandas. Se ha clasificado en 4 tipos: metastásica, idiopática, iatrogénica y distrófica, que se pueden diferenciar en función del metabolismo fosfo-cálcico. Este es normal en la forma distrófica. Esta forma es la más frecuente y se ha asociado con diversas conectivopatías, siendo las más importantes la DM y la esclerosis limitada. Dentro de la DM, se ha visto que es una complicación frecuente de la DM juvenil, pero es excepcional en los adultos, en los que se ha relacionado con un retraso en el diagnóstico e ineficacia del tratamiento¹. Clínicamente puede llegar a ser

muy limitante, produciendo un importante deterioro en la calidad de vida de los pacientes, por lo que es fundamental realizar un diagnóstico y un tratamiento precoz. Tras su diagnóstico, lo más importante es instaurar una terapia agresiva para la DM de base, ya que esta medida ha demostrado frenar el curso del proceso². En cuanto al tratamiento específico de la calcinosis, se ha publicado su manejo con diversas terapias, no existiendo ninguna universalmente aceptada. Entre las más utilizadas se encuentran la warfarina, la minociclina, el probenecid, la colchicina, los bifosfonatos y el diltiazem, siendo estos dos últimos los que se han utilizado con una tasa mayor de éxito³.

Bibliografía

1. Jayanthi MR, Basher RK, Bhadada SK, Bhattacharya A, Mittal BR. A case of adult dermatomyositis with calcinosis universalis. *Indian J Nucl Med.* 2014 Oct;29(4):278-9.
2. Terroso G, Bernardes M, Aleixo A, Madureira P, Vieira R, Bernardo A, Costa L. Therapy of calcinosis universalis complicating adult dermatomyositis. *Acta Reumatol. Port.* 2013;38:44-48.
3. Moltó Revilla A, Olivé A. Tratamiento de la calcinosis cutánea distrófica. *Piel.* 2008;23(1):40-44.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

20

Nódulo pétreo
crateriforme.
Diagnóstico de
enfermedad sistémica
a través de la biopsia
cutánea

Carolina Vila Sava

20. Nódulo pétreo crateriforme. Diagnóstico de enfermedad sistémica a través de la biopsia cutánea

Carolina Vila Sava

Anamnesis

Se trata de un varón de 58 años fumador y bebedor habitual que reside en albergue y acude a urgencias por cuadro de astenia, disminución de apetito y pérdida de 10 kg de peso en aproximadamente 6 meses. Niega fiebre, sudoración nocturna, escalofríos o prurito. Consulta también por lesión de reciente aparición en región axilar derecha. Dada la problemática social se decide ingreso para estudio.

Exploración física

El paciente se encontraba afebril, normotenso, caquéctico y desnutrido. En la axila derecha presentaba una tumoración rojo-violácea redondeada de 5cm, bordes bien definidos, de consistencia pétreo, adherida a plano profundo de aspecto crateriforme. Se decidió realizar punción aspiración con aguja fina (PAAF) de la lesión, y se solicitó analítica general con marcadores tumorales y radiografía simple de tórax. (Figura 1).

Eploraciones complementarias

En la analítica destacaba una leucocitosis de 12.3000/mm³ con neutrofilia de 8.700/mm³, LDH 5.900U/L, ferritina 390mg/dL, transferrina 202 mg/dL. El estudio de coagulación, plaquetas, función hepática, tiroidea y renal fueron normales. La serología para VHB, VHC, sífilis y VIH negativas. Los resultados de los marcadores tumorales alfafetoproteína, CA 125, CA 19.9, beta2microglobulina y PSA resultaron normales, CEA 6,3 mg/dL y CA 1,3 mg/dL. En la radiografía de tórax no se destacaban hallazgos patológicos significativos. El resultado de la PAAF puso de manifiesto la presen-

cia de células epiteliales atípicas grandes, indicativos de carcinoma no de célula pequeña.

Ante dichos resultados se solicitó TAC cráneo/tórax/abdomen y biopsia de la lesión cutánea.

En la biopsia de la lesión se puso de manifiesto un infiltrado de células epiteliales a nivel de dermis reticular formado por nidos celulares cohesivos de células grandes y claras que adoptan focalmente un patrón tubular. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para TTF-1 y napsina con tinción nuclear, confirmando el diagnóstico de metástasis cutánea por adenocarcinoma pulmonar.

Los resultados del TAC de tórax objetivaron la presencia de una tumoración de 3cm en lóbulo



Figura 1. Tumoración pétreo rojo-violácea

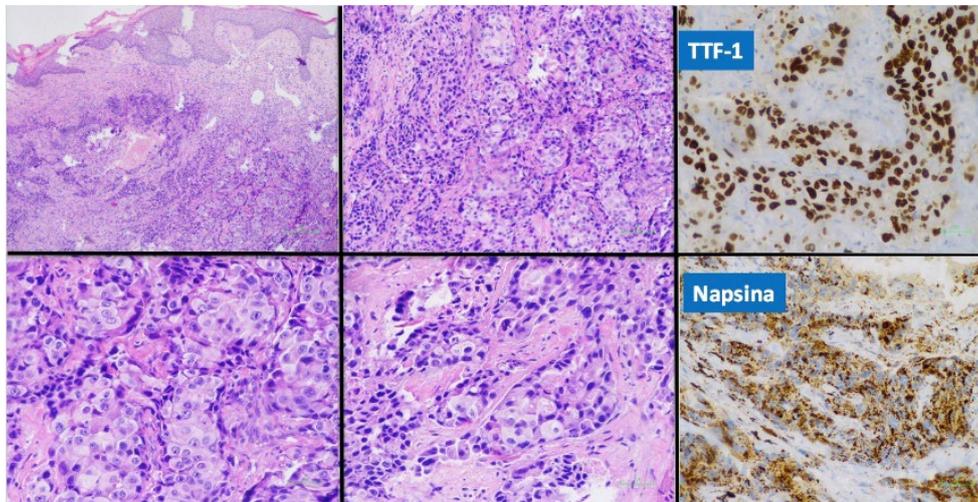


Figura 2. Resultados de la biopsia cutánea. Tinción hematoxilina-eosina e inmunohistoquímica.

pulmonar superior izquierdo de bordes lobulados y espiculados sugestivos de tumor primario así como múltiples adenopatías patológicas y nódulos pulmonares bilaterales sugestivos de metástasis. Asimismo se identificaron imágenes sugestivas de metástasis en la grasa subcutánea de la pared torácica izquierda, nalga derecha, músculo psoas izquierdo, en la grasa peritoneal y en ambas glándulas suprarrenales. (Figura 2).

Diagnóstico

Adenocarcinoma de pulmón con afectación metastásica cutánea y diseminada sistémica

Tratamiento

Dada la situación clínica y pronóstico del paciente, se decidió de forma conjunta con la familia tratamiento de soporte paliativo y de reposición nutricional.

Evolución

Finalmente el paciente fue derivado al servicio de Oncología Médica del centro hospitalario de referencia de la localidad donde residían sus familiares para continuar los cuidados y tratamiento.

Comentario

Los pacientes con cáncer de pulmón desarrollan metástasis cutáneas en el 1-12% de los casos y suelen ser un signo tardío en la evolución de la enfermedad, en raras ocasiones son su forma de manifestación inicial (7-19%). Se desconocen con exactitud los mecanismos por los cuales la piel se ve afectada por las células tumorales, la invasión por contigüidad y/o embolización a través de los sistemas linfático y arteriovenoso son los más aceptados.

Gracias a la mejora en la subclasificación histológica de estos tumores, por su mejor conocimiento en cuanto a perfil inmunohistoquímico y molecular, se ha demostrado un claro beneficio de determinados regímenes de quimioterapia cuando son aplicados frente a estirpes histológicas específicas revolucionando el enfoque terapéutico y pronóstico de estos pacientes (EGFR/Cetuximab, TIKs/erlotinib) De ahí la importancia del estudio histológico para filiar la estirpe tumoral, que en nuestro caso obtuvimos a través de la biopsia cutánea, técnica más sencilla y accesible que la biopsia pulmonar.

Las metástasis cutáneas de cáncer pulmonar son generalmente incurables y confieren mal pronóstico con una supervivencia muy corta (2-10 meses).





Dermatosis
en relación con la
medicina interna

21

Nódulos en nudillos de
falanges en el dorso
de ambas manos



Miguel Antonio Díaz-Martínez
María Librada Porriño-Bustamante
David López-Delgado
Ramón Naranjo-Sintes

21. Nódulos en nudillos de falanges en el dorso de ambas manos

Miguel Antonio Díaz-Martínez, María Librada Porriño-Bustamante, David López-Delgado, Ramón Naranjo-Sintes

Anamnesis

Mujer de 36 años de edad que acudió a nuestra consulta para revisión de nódulos que han ido apareciendo a lo largo de 5 años en el dorso de los dedos de ambas manos y en rodilla derecha, habían sido tratados con corticoides tópicos y metotrexato sin clara mejoría clínica, añadidos al tratamiento analgésico de base. Nuestra paciente refería que eran molestos de forma espontánea y muy dolorosos a la palpación. Como antecedentes personales destaca síndrome de fatiga crónica y fibromialgia; ya había sido vista por reumatología por rigidez y dolor que apuntaron de predominio mecánico.

Exploración física

A la exploración, observamos varios nódulos de tamaño variable algunos de hasta 3 cm levemente eritematosos que a la palpación eran de consistencia sólida y destacaban por ser muy dolorosos. Los nódulos estaban localizados en dorso de articulaciones interfalángicas proximales de 4º dedo de mano derecha y 3º, 4º y 5º dedo de mano izquierda, que junto con los situados en dorso de articulación de metacarpofalángica de 4ª falange de mano derecha y la 3ª falange de la otra mano eran los nódulos de mayor tamaño (Figura 1). Asimismo, presentaba nódulos de menor tamaño en articulación interfalángica distal de 3º dedo de mano derecha y superficie cutánea de rodilla derecha (Figura 2).



Figura 1. Nódulos en el dorso de superficie articular de ambas manos.



Figura 2. Nódulo en superficie de rodilla derecha.

Exploraciones complementarias

Se realizaron pruebas analíticas las cuales incluyeron autoinmunidad, como factor reumatoide, antiCCP y anticuerpos antinucleares, que fueron negativas. Así como serologías para VIH, virus hepatotropos, ASLO, crioglobulinas, ECA y mantoux que resultaron negativas.

Las pruebas de imagen fueron normales salvo, una gammagrafía ósea que observo un aumento de captación en ambos carpos y en algunas articulaciones metacarpofalangicas, siendo más acusada en mano izquierda.

A lo largo del proceso (5 años) se realizaron 3 biopsias punch, siendo la primera compatible con nódulos reumatoides, la segunda compatible con granuloma

anular subcutáneo. La última realizada describía zonas de degeneración colágena con granuloma en empalizada localizados en dermis profunda y tejido subcutáneo.

Diagnóstico

Nodulosis reumatoidea/ Granuloma Anular Profundo del Adulto

Evolución

La paciente sigue con las mismas lesiones y está pendiente de iniciar leflunomida por parte del Servicio de Reumatología

Comentario

La nodulosis reumatoide se ha descrito como una forma de aparición de nódulos reumatoides en pacientes que presentan múltiples lesiones localizadas en dedos con poca o nula clínica articular, describiendo así una forma más benigna de nódulos reumatoides.

Por otro lado, el diagnóstico diferencial anatomopatológico de esta entidad presenta dificultad para diferenciarlo del granuloma anular subcutáneo, también denominados nódulos pseudorreumatoides, que han sido descritos con más frecuencia en niños de 5 a 6 años de edad en manos (incluido palmas), piernas y pies, y muestran en la biopsia necrosis colágena e histiocitosis en empalizada. Presentamos un caso de nodulosis reumatoidea, una entidad rara dentro de las manifestaciones cutáneas de la enfermedad reumatológica, en la que actualmente se está asimilando por su parecido histopatológico al granuloma anular subcutáneo.





Dermatosis
en relación con la
medicina interna

22

Pápulas de distribución
lineal en región
cervicofacial

es

Elena Macías del Toro

22. Pápulas de distribución lineal en región cervicofacial

Elena Macías del Toro

Anamnesis

Varón de 53 años, con antecedente de hipertriglicéridemia en tratamiento con gemfibrozilo desde hacía tres años. Consultó por lesiones cutáneas asintomáticas de unas semanas de evolución en cara, cuero cabelludo y escote, asociadas a edema y artralgias en las manos.

Exploración física

A la exploración, el paciente presentaba múltiples pápulas milimétricas color piel de distribución lineal, sobre base algo eritematosa e indurada, en región cervical posterior y escote, así como en párpados, región retroauricular y cuero cabelludo. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

En la analítica se observó un ligero aumento de reactivantes de fase aguda (VSG 25 mm/h, PCR 1.5 mg/l; Ferritina 375 ng/ml), con proteinograma normal, autoinmunidad negativa, perfil tiroideo normal y serologías negativas.

En el estudio histológico de una muestra de piel del escote se objetivó un depósito dérmico de mucina, con aumento de fibras colágenas y proliferación de fibroblastos a ese nivel. (Figura 2)

Diagnóstico

Escleromixedema sin gammapatía monoclonal.

Tratamiento

El paciente inició tratamiento con inmunoglobulina intravenosa a dosis de 2mg/kg de peso al mes, repartidos en 5 días consecutivos.

Evolución

Desde la primera dosis de inmunoglobulina intravenosa las lesiones han ido mejorando progresivamente y tras 6 ciclos desaparecieron por completo las pápulas sin dejar cicatriz. (Figura 1b) El paciente continúa en seguimiento en consultas de dermatología y hematología, y hasta la fecha no hay evidencia de alteración en el proteinograma.



Figura 1. a) Foto clínica del paciente antes del tratamiento.
b) Foto clínica del paciente tras tres ciclos de inmunoglobulina intravenosa

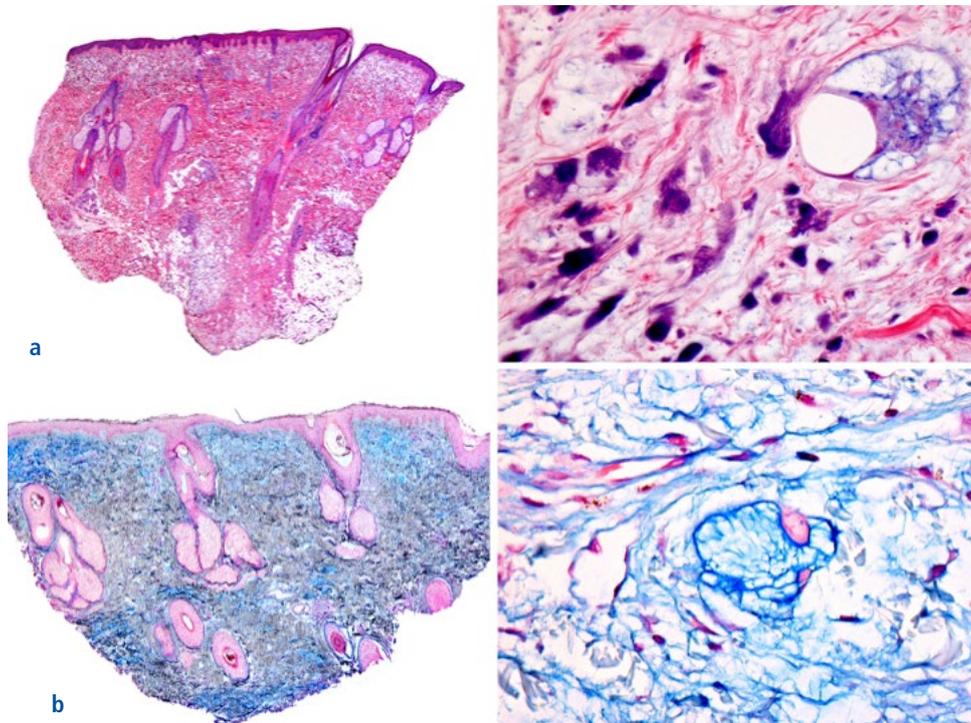


Figura 2. a) Tinción hematoxilina-eosina. Se observa un depósito de mucina en la dermis, así como proliferación de fibroblastos, algunos cargados de colágeno. b) Tinción azul alcian. Se pone de manifiesto la presencia de mucina en la dermis.

Comentario

El escleromixedema es una patología sistémica poco frecuente, caracterizada por la aparición de pápulas de pequeño tamaño e induración generalizada de la piel, con demostración de depósito de mucina y proliferación de fibroblastos en la biopsia. También son criterios diagnósticos la presencia de gammapatía monoclonal así como la ausencia de patología tiroidea. Los niveles de paraproteína no se correlacionan con la severidad de la enfermedad ni con la respuesta

al tratamiento. Existen algunos casos atípicos descritos, en los que no se demuestra paraproteinemia. En estos casos es conveniente hacer un seguimiento a largo plazo de los pacientes para descartarla. Hay una gran variabilidad interindividual en la respuesta a las diferentes opciones terapéuticas y faltan estudios para comparar la eficacia de las mismas. Actualmente el tratamiento de primera línea es la inmunoglobulina intravenosa, tanto por su eficacia como por su buena tolerancia.





Dermatosis
en relación con la
medicina interna

23

Pápulas y nódulos amarillentos de distribución múltiple



Jéssica González Ramos¹
Ánder Mayor Ibarguren¹
Fátima Albizurri Prado¹
Josefina Sanz Navarro²

¹ Servicio de Dermatología
Hospital Universitario La Paz (Madrid)

² Hospital Rey Juan Carlos (Madrid)



23. Pápulas y nódulos amarillentos de distribución múltiple

Jéssica González Ramos¹, Ánder Mayor Iburguren¹, Fátima Albizurri Prado, Josefina Sanz Navarro²

¹ Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz (Madrid)

² Hospital Rey Juan Carlos (Madrid)

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 55 años sin antecedentes de interés salvo una dislipemia en tratamiento con fibratos y una gastrectomía parcial por ulcus duodenal.

Desde hace dos años presenta lesiones asintomáticas que comenzaron en párpados y en región cervical, que han ido aumentando progresivamente en número y extensión. Refería así mismo un cuadro de dos meses de evolución de tos seca y disfonía. No presentaba poliuria ni polidipsia.

Exploración física

Las lesiones consistían en pápulas amarillentas de 2 a 10 milímetros de diámetro de consistencia firme en párpados de ambos ojos y en la base del cuello tanto en su parte anterior como en los laterales con tendencia a agruparse. Posteriormente estas lesiones se fueron extendiendo a comisuras labiales, dorso lingual y mucosa yugal. También se encontraban en axilas, donde formaban grandes placas de tono más eritematoparduzco, en flancos, donde eran más salpicadas, y en cara interna de muslos, ingles y en escroto, donde se apreciaban nódulos de hasta dos centímetros de diámetro (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Biopsia cutánea: Bajo una epidermis respetada se observaba un infiltrado difuso pero bien delimitado que ocupa la dermis papilar y parte de la dermis reticular. A más detalle este infiltrado estaba compuesto de células redondeadas con núcleo pequeño y citoplasma amplio, claro y espumoso correspondiente a histiocitos xantomizados, y de otras células más eosinó-

filas y fusiformes que corresponden a histiocitos más inmaduros. Alrededor de estas células se observaba un escaso infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario. Además en algunas zonas de la lesión existían numerosas células gigantes de Touton (Figura 2). Las tinciones inmunohistoquímicas fueron positivas para CD 68 y débilmente positivas para factor XIII a, ambos marcadores frecuentes en las histiocitosis de células no Langerhans. Por el contrario las tinciones fueron negativas para S 100 y CD1a, marcadores característicos de células de Langerhans.

Analítica

No se encontraron datos relevantes salvo una leve hipercolesterolemia y una leve hipertrigliceridemia.

Pruebas de imagen

- Radiografía tórax: normal.
- Serie ósea: no lesiones líticas sospechosas de proceso infiltrativo.
- Ecografía: esteatosis hepática.
- TAC toracoabdominal: nódulos milimétricos subpleurales en ambos lóbulos superiores inespecíficos.
- TAC y RM craneal: normales.

Interconsulta a Hematología

Descartó infiltración de médula ósea a través de biopsia de la misma.

Interconsulta a Endocrinología

Descartó diabetes insípida mediante estudio de la osmolaridad del plasma y de orina.



Pápulas y nódulos amarillentos de distribución múltiple



Figura 1.
Pápulas y nódulos agrupados en comisuras labiales, mucosa oral, cara interna de muslos, ingles, escroto y ambas axilas.

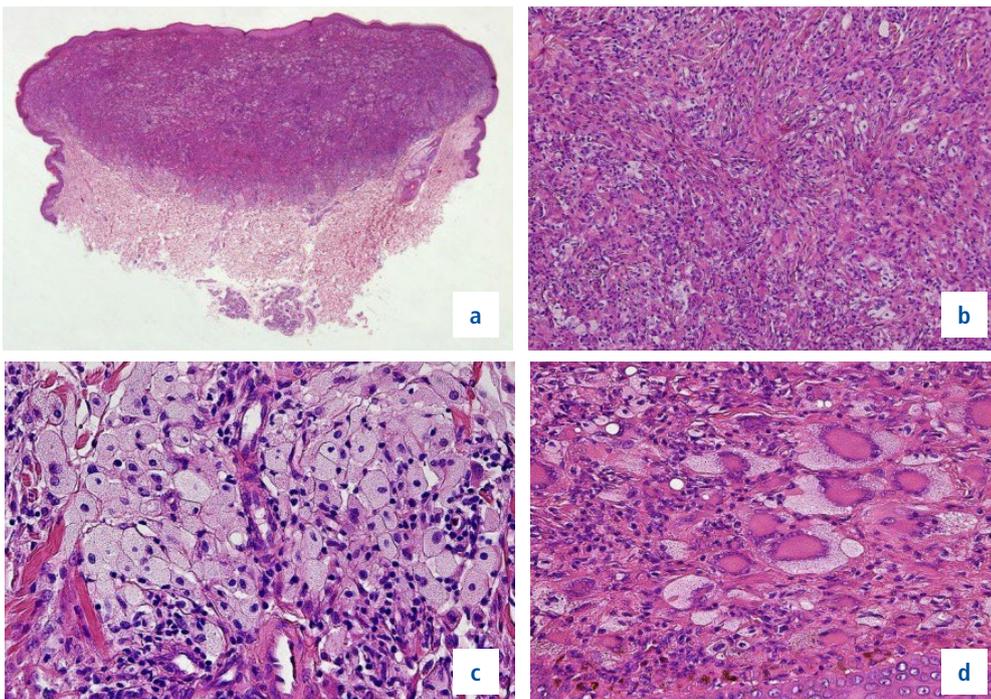


Figura 2.
a) Imagen a pequeño aumento donde se aprecia un infiltrado que ocupa la dermis papilar y parte de la dermis reticular (Hematoxilina-eosina x20).
b) Este infiltrado está compuesto de histiocitos xantomizados y de histiocitos más inmaduros, rodeados por un escaso infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario (Hematoxilina-eosina x100).
c) Imagen a gran aumento de los histiocitos xantomizados (Hematoxilina-eosina x200).
d) En algunas zonas de la lesión existían numerosas células gigantes de Touton (Hematoxilina-eosina x200).



Interconsulta a Otorrinolaringología

Encontraron varias lesiones de aspecto similar a las cutáneas en pilar amigdalino izquierdo, epiglotis y ambos repliegues aritenopiglóticos sin llegar a comprometer vía aérea.

Diagnóstico

Xantoma diseminado.

Tratamiento y evolución

El paciente había sido tratado previamente en otro centro hospitalario con excisiones quirúrgicas con recidiva posterior de las lesiones y con corticoterapia intralesional que había resultado ineficaz. Ante la afectación progresiva de mucosas y ante la escasa evidencia científica respecto al tratamiento de elección en esta enfermedad, decidimos iniciar metotrexato a dosis de 15 mg semanales subcutáneos. Tras 18 meses de seguimiento las lesiones cutáneo-mucosas permanecen estables.

Comentario¹⁻⁶

El xantoma diseminado es una forma rara y generalmente benigna de histiocitosis de células no Langerhans (HCNL) de etiología desconocida. Predomina en varones de edad media en su mayoría normolipémicos. Las lesiones consisten en pápulas

o nódulos de color amarillento-parduzco con clara predilección por pliegues y área periocular. La mitad de los casos presentan afectación de mucosas oral, faríngea, laríngea o conjuntival, pudiendo producir complicaciones por efecto masa (disfonía, obstrucción de vía aérea, ceguera, etc). La afectación extracutánea mas frecuente es la diabetes insípida central que se da en 40% casos. Se debe a una infiltración del eje posterior hipotálamo-hipofisario que no siempre se aprecia en pruebas de imagen. Puede haber afectación ósea, gastrointestinal, hepatobiliar y pulmonar. Se han descrito casos asociados a neoplasias hematológicas y a alteraciones tiroideas. El diagnóstico es clínico e histológico y se debe realizar un estudio de extensión. El diagnóstico diferencial ha de hacerse con otras HCNL y con los xantomas eruptivos. En cuanto a su evolución lo más frecuente son las formas persistentes, pero existen casos de remisión espontánea y formas progresivas que pueden llevar a la muerte por afectación del SNC, que ocurre en el 5% de ocasiones, o de la vía aérea superior. El tratamiento en general es insatisfactorio habiéndose descrito casos aislados de mejoría con ciclofosfamida, vinblastina, cladribina y talidomida, entre otros. Los tratamientos físicos producen mejorías temporales pero con recaídas frecuentes.

Bibliografía

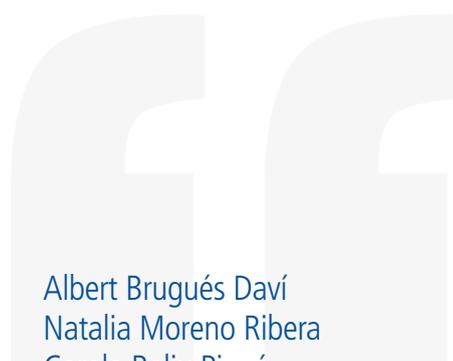
1. Oka M, Oniki S, Komatsu M, Ikeda T, Matsuo M, Miyamoto Y, Akita H, Kondo T, Nishigori C. Xanthoma disseminatum with intracranial involvement: case report and literature review. *Int J Dermatol.* 2010 Feb;49(2):193-9
2. Park HY, Cho DH, Kang HC, Yun SJ. A Case of Xanthoma Disseminatum with
3. Spontaneous Resolution over 10 Years: Review of the Literature on Long-Term Follow-up. *Dermatology.* 2011; 222(3):236-43
4. Seaton ED, Pillai GJ, Chu AC. Treatment of xanthoma disseminatum with cyclophosphamide. *Br J Dermatol.* 2004 Feb;150(2):346-9.
5. Khezri F, Gibson LE, Tefferi A. Xanthoma Disseminatum. Effective Therapy With 2-Chlorodeoxyadenosine in a Case Serie. *Arch Dermatol.* 2011 Apr;147(4):459-64
6. Zinoun M, Hali F, Marnissi F, Lazaar S, Benchikhi H. Xanthoma disseminatum with asymptomatic multisystem involvement. *Ann Dermatol Venereol.* 2015 Apr; 142(4):276-80.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

24

Petequias en cara, cuello y genitales



Albert Brugués Daví
Natalia Moreno Ribera
Carola Baliu Piqué

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona

24. Petequias en cara, cuello y genitales

Albert Brugués Daví, Natalia Moreno Ribera, Carola Baliu Piqué

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona

Anamnesis

Varón de 56 años, sin alergias medicamentosas ni hábitos tóxicos, con antecedentes de rinitis alérgica (a polen, ácaros, epitelio de gatos y perros), así como psoriasis leve localizada en codos y manos y alopecia androgénica. Los únicos tratamientos que utilizaba habitualmente eran finasteride 1 mg/d, minoxidil tópico y espray nasal anticongestivo a demanda.

Consultaba por presentar desde hacía un año y medio petequias de localización periorcular, cuello y genitales que se agravaban con el roce y la exposición solar. Aparte de la sintomatología cutánea presentaba un buen estado general y no refería ningún otro síntoma destacable.

Exploración física

Destacaba la presencia de múltiples lesiones eritematosas de aspecto purpúrico (**Figura1**), no agrupadas, localizadas en las áreas descritas que no se blanqueaban con la vitropresión. Las lesiones no eran palpables y no presentaban un diámetro superior a 5mm.

Exploraciones complementarias

Laboratorio: Se realizaron varias analíticas en las que destacan colesterol 229 mg/dl, ácido úrico 9,3 mg/dL, bilirrubina total 1,3 mg/dL (mínima elevación a expensas de su fracción indirecta de 0,9 mg/dL). El resto del hemograma, bioquímica y perfil hepático resultaron normales. El perfil tiroideo e inmunológico



Figura 1. Lesiones petequiales localizadas en cara y cuello

no mostraron alteraciones. El estudio de orina mostraba un discreto aumento de las proteínas excretadas (113 mg/24 h). Las serologías para virus hepatotropos, VIH, crioglobulinas y porfirinas en sangre orina y heces fueron todas normales o negativas.

Histología: Se practicó una biopsia cutánea que destaca, en la hematoxilina-eosina (Figura 2a), una epidermis preservada junto la presencia de un material eosinófilo localizado en dermis papilar. Dicho material era rojo Congo positivo (Figura 2b) y presentaba una birrefringencia verde manzana bajo luz polarizada (Figura 2c) siendo sugestivo de infiltración por amiloidosis. En el estudio inmunohistoquímico se objetivó restricción de cadenas ligeras tipo Lambda (Figura 2d). La presencia de dicho material de depósito fue confirmada también por microscopía electrónica (Figura 2e).

Una vez interpretado el cuadro histológico se amplió el estudio del paciente para descartar la afectación de órganos diana. Destacaba la presencia de un componente monoclonal de cadenas ligeras Lambda objetivado en el estudio de inmunofijación en suero y orina. El mielograma y la punción aspiración de grasa subcutánea resultaron normales. Los estudios para descartar una afectación cardíaca (biomarcadores BNP y troponina I, así como el electrocardiograma), no presentaron alteraciones. De todas formas, debido al hecho que el ecocardiograma objetivó un leve engrosamiento del ventrículo izquierdo junto una insuficiencia mitral ligera, se solicitó un estudio con resonancia magnética cardíaca seguido de una biopsia endomiocárdica que descartó la presencia de amiloide en dicho órgano.

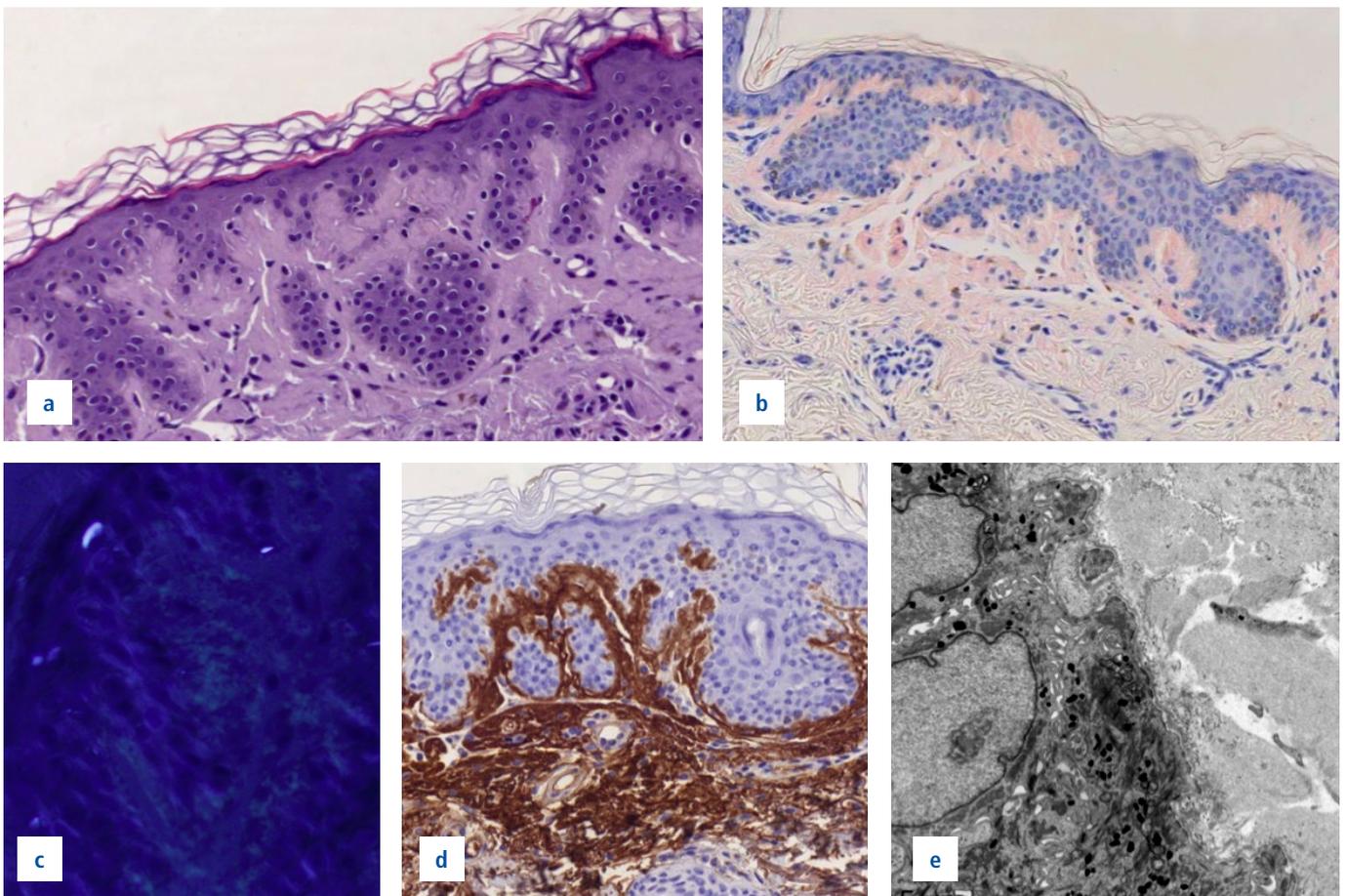


Figura 2. a) Hematoxilina-Eosina. b) Rojo Congo. c) Luz polarizada. d) Estudio inmunohistoquímico para cadenas ligeras tipo Lambda. e) Detalle de microscopía electrónica.



Diagnóstico

Amiloidosis primaria con afectación cutánea aislada.

Tratamiento

Debido a la afectación cutánea exclusiva se decidió un manejo expectante del paciente. De todos modos se llevará a cabo un control periódico conjuntamente con el servicio de hematología con el objetivo de detectar precozmente la afectación de otros órganos y actuar en consecuencia.

Comentario

La amiloidosis primaria se trata de un trastorno hematológico adquirido de mal pronóstico en el que se

produce un depósito extracelular de fibrilas procedentes de fragmentos de cadenas ligeras monoclonales. La presentación clínica de esta entidad puede ser muy variada y va a depender del órgano comprometido (corazón, riñón, sistema nervioso periférico y piel).

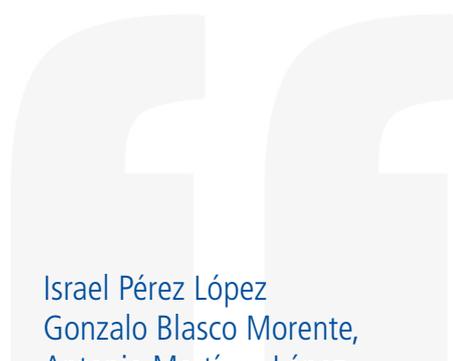
Creemos que éste es un caso muy ilustrativo que entraña una gran dificultad de diagnóstico por parte del dermatólogo con una mínima presentación clínica de púrpura cutánea que resulta ser la clave para la detección de una patología sistémica como una amiloidosis primaria por ahora incipiente. El diagnóstico precoz de esta entidad permitirá realizar un estricto control de nuestro paciente.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

25

Placas de piel
atrófica y crecimiento
progresivo asociadas
a una gammapatía
monoclonal de
significado incierto



Israel Pérez López
Gonzalo Blasco Morente,
Antonio Martínez López
Jesús Tercedor Sánchez

Complejo Hospitalario Universitario de Granada



25. Placas de piel atrófica y crecimiento progresivo asociadas a una gammapatía monoclonal de significado incierto

Israel Pérez López, Gonzalo Blasco Morente, Antonio Martínez López, Jesús Tercedor Sánchez

Complejo Hospitalario Universitario de Granada

Anamnesis

Paciente de 72 años de edad con antecedentes personales de insuficiencia venosa crónica y glaucoma. En tratamiento con colirio de brimonidina/ timolol. Consultó por presentar lesiones de 2 años de evolución, las cuales, comenzaron a nivel submamario para luego extenderse a la región preesternal, abdominal y zona periorbitaria. Destacaba prurito ocasional. Había realizado múltiples tratamientos con corticoides tópicos sin mejoría evidenciable del cuadro cutáneo. También refería astenia crónica e intolerancia al ejercicio sin relacionarlo con disminución de apetito o pérdida de peso. Negaba otra sintomatología asociada.

Exploración física

A la exploración presentaba placas de aspecto xantomatoso, amarillento-anaranjadas, bien delimitadas, infiltradas, con límites más eritematosos y palpables. Superficie atrófica con telangiectasias muy marcadas y visibles. Estas lesiones asentaban en las regiones periorbitarias, zonas cervical, abdominal y preesternal. En esta última localización habían confluído para formar una placa de gran tamaño que afectaba a la práctica totalidad del escote (Figura 1).

Exploraciones complementarias

En una primera fase se le realizó analítica general con serologías de VHB, VHC, VIH y estudio de



Figura 1. Pápulas y placas amarillo-anaranjadas confluentes. Piel de aspecto atrófico con telangiectasias marcadas. a) Lesiones periorbitaria. b) Lesiones preesternales.

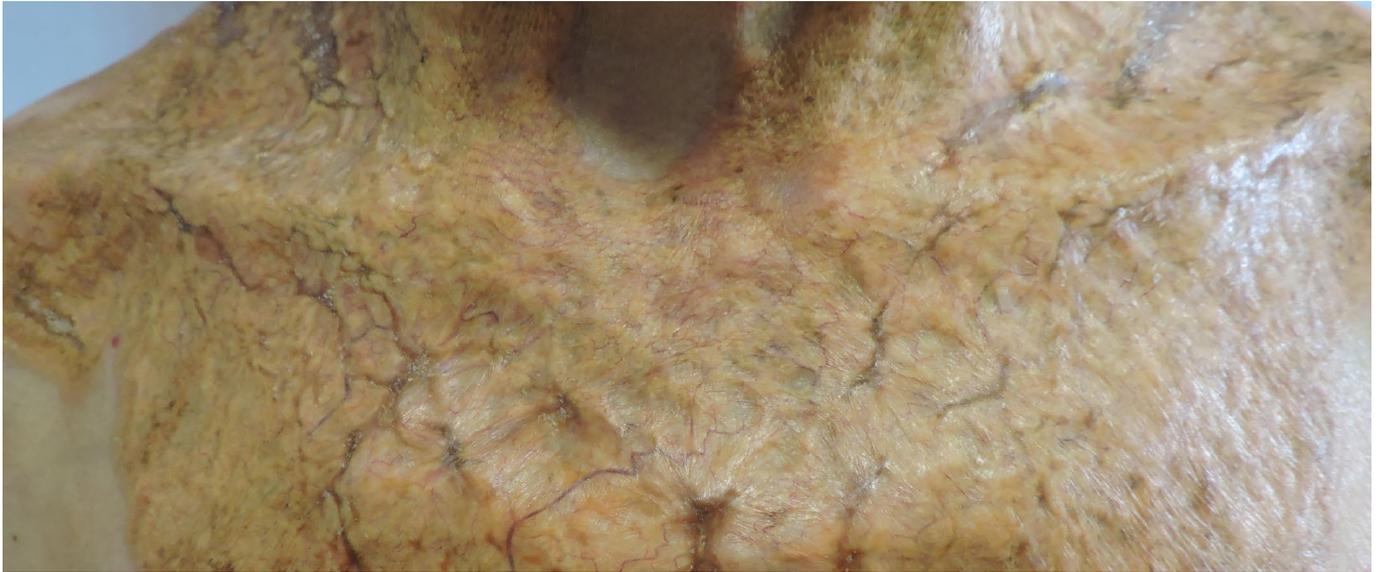


Figura 2. Pápulas y placas amarillo-anaranjadas confluentes. Piel de aspecto atrófico con telangiectasias marcadas. Esta imagen muestra la progresión de las lesiones a nivel preesternal.

autoinmunidad que fue normal. También se realizó proteinograma que mostró IgG de 3060 con cadenas Kappa libres en suero de 4,79. Posteriormente se realizó un PET y un estudio medular que fueron normales. Ante esto, se llegó al diagnóstico de gammopatía monoclonal de significado incierto IgG Kappa.

En relación con las lesiones cutáneas se realizó una biopsia que fue diagnóstica de xantogranuloma necrobiótico.

Diagnóstico

Xantogranuloma necrobiótico asociado a una gammopatía monoclonal de significado incierto IgG Kappa.

Tratamiento

La paciente ha realizado tratamiento con:

- Bortezomib: 4 ciclos, suspende por intolerancia con bicitopenias (trombopenia y neutropenia)
- Ciclofosfamida: suspensión por ausencia de respuesta.
- Mefalan: 3 ciclos con progresión de las lesiones cutáneas.

- Fotoféresis extracorpórea: suspensión por progresión de las lesiones cutáneas en ausencia de control de la gammopatía
- Talidomida y lenalidomida: suspensión por progresión de las lesiones cutáneas en ausencia de control de la gammopatía.

En el momento actual ha empezado tratamiento con dapsona en espera de ver la respuesta de las lesiones cutáneas a este nuevo tratamiento.

Evolución

La respuesta a los tratamientos empleados hasta el momento actual no ha sido buena presentando una evolución tórpida con progresión de las lesiones (Figura 2).

Discusión

El xantogranuloma necrobiótico es una entidad clinicopatológica poco frecuente que se incluye dentro de las histiocitosis^{1,2}. Se caracteriza por pápulas y placas induradas de color rojo-violáceo y localización variable, siendo la región periorbitaria la más frecuente. El pronóstico depende de la gravedad



de las lesiones así como del compromiso extracutáneo que presente el paciente, en ocasiones se asocia gammapatías o procesos linfoproliferativos^{1,2}. Los tratamientos empleados son los corticoides tópicos y/o sistémicos, agentes alquilantes (tales como melfalán), clorambucilo, ciclofosfamida, lenalidomida o talidomida, el bortezomid, también

las inmunoglobulinas intravenosa han demostrado su utilidad^{2,3,4}. La dapsona ha sido usada como un medicamento anti-inflamatorio para el tratamiento de diferentes procesos dermatológicos constituyendo otra alternativa para el tratamiento del xantogranuloma necrobiótico, hasta ahora los resultados obtenidos han sido muy dispares².

Bibliografía

1. Yu-Hsiang Wei, Jen-Jung Cheng, Yu-Hsin Wu et al. Necrobiotic xanthogranuloma: response to dapsone. *Dermatologic Therapy*, 2015; 28: 7–9.
2. Hallermann C, Tittelbach J, Norgauer J, Ziemer M. Successful treatment of necrobiotic xanthogranuloma with intravenous immunoglobulin. *Arch Dermatol* 2010; 146: 957–960.
3. Meyer S, Szeimies RM, Landthaler M, Hohenleutner S. Cyclophosphamide-dexamethasone pulsed therapy for treatment of recalcitrant necrobiotic xanthogranuloma with paraproteinemia and ocular involvement. *Br J Dermatol* 2005; 153: 443–445.
4. Silapunt S, Chon SY. Generalized necrobiotic xanthogranuloma successfully treated with lenalidomide. *J Drugs Dermatol* 2010; 9: 273–276.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

26

Placas eritematodescamativas con afectación palmoplantar en un paciente de 12 años

Raquel Cabrera Fuentes
Alejandro Ortiz Prieto
Pablo Martín Carrasco
José Bernabeu Wittel

Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla)



26. Placas eritematodescamativas con afectación palmoplantar en un paciente de 12 años

Raquel Cabrera Fuentes, Alejandro Ortiz Prieto, Pablo Martín Carrasco, José Bernabeu Wittel

Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla)

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 12 años de edad que consulta en Urgencias de Dermatología por un cuadro de 2 semanas de evolución. La paciente presentaba como antecedente personal intolerancia a la lactosa y como antecedente familiar presentaba una tía materna con diagnóstico de psoriasis.

El cuadro comienza con eritema palmo-plantar y posteriormente aparecen lesiones cutáneas generalizadas que afectaban a tronco y extremidades. Las lesiones eran intensamente pruriginosas y habían ido empeorando progresivamente. A nuestra valoración no había respondido a corticoides tópicos y antihistamínicos orales. Previamente la paciente había presentado una infección del tracto urinario inferior que había precisado antibioterapia oral.

Exploración física

En tronco y ambas extremidades presenta placas eritematodescamativas de pequeño tamaño, no infiltradas, que abarcan una gran extensión, respetando islotes de piel sana (Figura 1). Asociaba una intensa afectación palmo-plantar, con descamación laminar (Figura 1 y 2).

Exploraciones complementarias

Analítica: hemograma, perfiles renal, hepático y lipídicos normales

Biopsia cutánea: hiperplasia psoriasiforme de la epidermis, junto con focos de paraqueratosis

Diagnóstico

Pitiriasis rubra pilaris aguda infantil

Tratamiento

Ante la normalidad de la analítica y la mala evolución pese a tratamiento conservador con corticoides tópicos y antihistamínicos orales, se decide iniciar tratamiento con acitretino vía oral, a dosis de 20 mg al día.

Evolución

La paciente presenta una respuesta excelente al tratamiento con acitretino, quedándose sin lesiones cutáneas activas. A los 2 meses de tratamiento se suspende el tratamiento con acitretino y hasta la actualidad no ha presentado recaídas, controlándose con medidas generales.

Comentario

La pitiriasis rubra pilaris es un trastorno de la queratinización infrecuente de etiología desconocida. Se han descrito diversos factores que pueden contribuir a su desarrollo como son la exposición solar, las infecciones y los traumatismos. Clínicamente se presenta con queratodermia palmo-plantar, pápulas foliculares, placas rojo-asalmonadas y eritrodermia. Característicamente esta enfermedad deja islotes de piel sana. Clásicamente se diferencian 5 tipos atendiendo a su forma de presentación, epidemiología y evolución; aunque no todos los casos se pueden encuadrar en un tipo en concreto. Existen formas agudas y formas crónicas de la enfermedad.

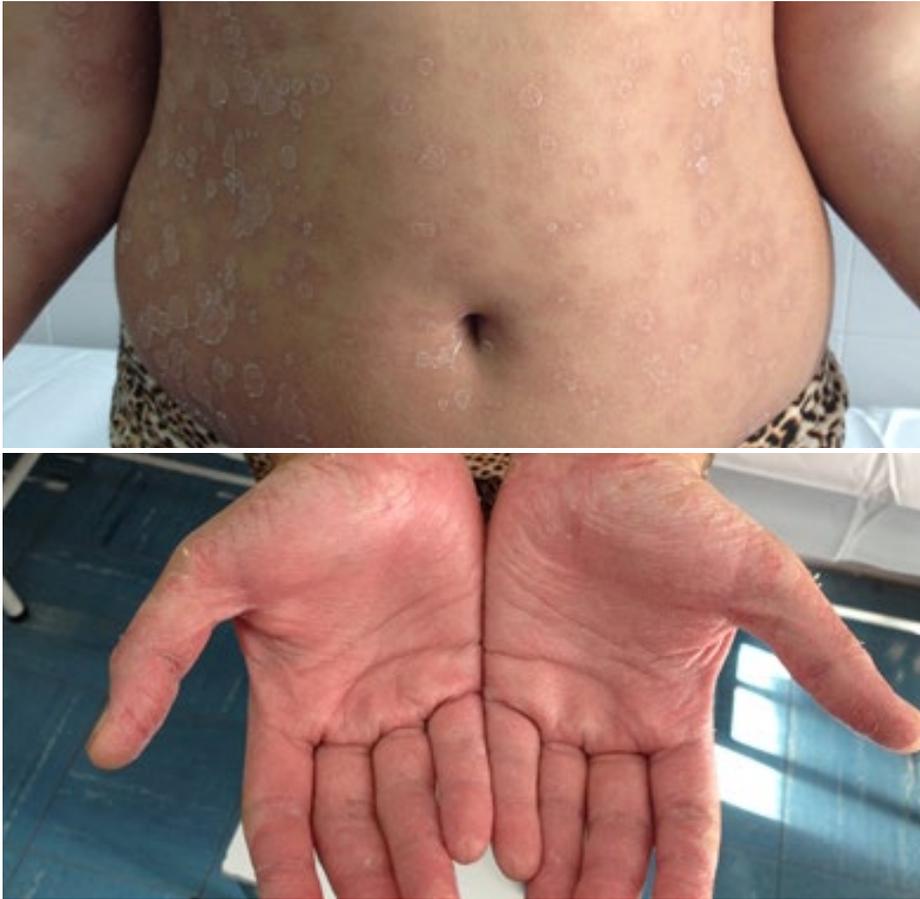


Figura 1.
Placas eritematodescamativas no infiltradas en abdomen. Eritema y descamación en palmas.



Figura 2.
Queratodermia de coloración rojo-anaranjada, bien delimitada, con descamación laminar.



El caso clínico que presentamos lo encuadramos en una forma aguda infantil postinfecciosa, ampliamente reportada en la literatura. Esta forma presenta un buen pronóstico, con tendencia a la regresión espontánea en varios meses. La evaluación de la terapéutica empleada en esta enfermedad es difícil por

la tendencia a la regresión espontánea en algunos casos y en concreto en las formas agudas post-infecciosas. En general, con ciclos cortos de retinoides sistémicos se obtiene una excelente respuesta terapéutica, sin los efectos secundarios propios de su uso prolongado.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

27

Sarcoidosis cicatricial con afectación pulmonar

Hirune Cembrero Saralegui
Marcela Martínez Pérez
Adrián Imbernón Moya
Elena Vargas Laguna

Hospital Universitario Severo Ochoa (Leganés, Madrid)

27. Sarcoidosis cicatricial con afectación pulmonar

Hirune Cembrero Saralegui, Marcela Martínez Pérez, Adrián Imbernón Moya, Elena Vargas Laguna
Hospital Universitario Severo Ochoa (Leganés, Madrid)

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 53 años con antecedentes personales de hipertensión arterial que acude al Servicio de Dermatología por hinchazón progresivo asociado a prurito localizado en cejas de un mes de evolución. Como único antecedente de interés la paciente refiere haberse realizado un tatuaje sobre el área de las cejas hace 11 años. La paciente no refiere síndrome constitucional, fiebre, clínica ocular, articular, respiratoria, neurológica ni cardiológica. Además la paciente niega tanto la toma de nuevos fármacos sistémicos como la aplicación de productos tópicos. La paciente no presenta antecedentes de traumatismos ni quemaduras locales recientes. No refiere la aparición de otras lesiones cutáneas.

Exploración física

En la exploración física general la paciente presenta buen estado general, con auscultación cardiopulmonar normal, sin adenopatías ni organomegalias. A la exploración dermatológica se observan placas violáceas bien delimitadas, induradas e infiltradas localizadas sobre las áreas de tatuaje en ambas cejas ([Figura 1](#)). No se observan otras lesiones en el resto de la superficie cutánea, ni en mucosas ni anejos.

Exploraciones complementarias

Las siguientes determinaciones analíticas muestran valores dentro de la normalidad: bioquímica básica, hemograma, hormonas tiroideas, velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, espectro electroforético y orina de 24 horas. En la analítica



Figura 1. Placas violáceas bien delimitadas sobre el área del tatuaje de ambas cejas.

sanguínea solo destacaba una elevación de la ECA de 76.3 UI/mL y elevación discreta de IgM de 271 mg/dL. El Mantoux fue negativo. Se realizó un TAC de tórax que mostraba la presencia de adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales y nódulos pulmonares bilaterales (Figura 2). La exploración oftalmológica fue normal y la espirometría con difusión de CO no presentó alteraciones significativas. Se realizó una biopsia punch de una de las lesiones que mostraba una dermatitis granulomatosa epiteloide no necrotizante, sin presencia de microorganismos.

Diagnóstico

Sarcoidosis cutánea con afectación pulmonar.

Tratamiento

Se inició tratamiento con corticoides tópicos e intralesionales sin respuesta clínica. Se decide conjuntamente con el Servicio de Medicina Interna no iniciar tratamiento esteroideo sistémico y mantener en observación clínica y radiológica.

Evolución

La paciente ha mantenido seguimiento periódico en Dermatología y Medicina Interna durante 6 meses, sin sintomatología sistémica y sin cambios en las lesiones cutáneas. Se realizó un TAC de tórax de control tras 6 meses del diagnóstico que muestra una disminución de las adenopatías hiliares y de los nódulos pulmonares bilaterales. Además en la analítica sanguínea de control no presentaba alteraciones con respecto a los controles previos.

Comentario

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria granulomatosa multisistémica, que afecta principalmente a



Figura 2. Adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales en TAC de tórax con contraste (flecha).

pulmón y ganglios linfáticos, con expresión cutánea en un 25% de los casos¹⁻². Las manifestaciones cutáneas pueden ser muy variadas, siendo relativamente frecuente su aparición sobre cicatrices o tatuajes previos con un periodo de latencia variable entre meses y varios años³⁻⁴. La presencia de material extraño podría actuar como inductor de los granulomas. La sarcoidosis cicatricial se caracteriza por la infiltración de granulomas sarcoideos no caseificantes en cicatrices, tatuajes, piercings y otras causas de traumatismo local. Algunos estudios sugieren un aumento de la incidencia de afectación sistémica (pulmonar, quistes óseos, linfadenopatía, uveítis, agrandamiento parotídeo) y otros estudios sugieren un pronóstico más favorable². El diagnóstico requiere una sospecha clínico-radiológica con estudio histológico compatible. Su principal diagnóstico diferencial es la reacción granulomatosa a cuerpo extraño. El tratamiento se suele recomendar en casos desfigurantes o sintomáticos, constituyendo los corticoides tópicos o intralesionales el tratamiento de primera línea¹⁻².



Bibliografía

1. Haimovic A, Sanchez M, Judson MA, Prystowsky S. Sarcoidosis: a comprehensive review and update for the dermatologist: part I. Cutaneous disease. *J Am Acad Dermatol*. 2012;66:699.e1-18.
2. Fortuño Y, Gallego I, Marcoval J. Sarcoidosis cutánea. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:137-53.
3. Chudomirova K, Velichkova L, Anavi B, Arnaudova M. Recurrent sarcoidosis in skin scars accompanying systemic sarcoidosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;17:360-1.
4. Sorabjee JS, Garje R. Reactivation of old scars: inevitably sarcoid. *Postgrad Med J* 2005;81:60-1.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

28

Úlceras cutáneas dolorosas en piernas y nódulos pulmonares bilaterales

Adrián Imbernón Moya
Micaela Churruca Grijelmo
Hirune Cembrero Saralegui
Miguel Ángel Gallego Valdés

Hospital Severo Ochoa (Leganés, Madrid)



28. Úlceras cutáneas dolorosas en piernas y nódulos pulmonares bilaterales

Adrián Imbernón Moya, Micaela Churruca Grijelmo, Hirune Cembrero Saralegui, Miguel Ángel Gallego Valdés
Hospital Severo Ochoa (Leganés, Madrid)

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 25 de años de edad, con antecedentes personales de enfermedad de Crohn corticodependiente y refractaria a tratamiento inmunosupresor con azatioprina 150 mg/día. La paciente inició tratamiento con infliximab 5 mg/kg por vía endovenosa, realizándose un tratamiento de inducción en las semanas 0, 2 y 6, y posteriormente tratamiento de mantenimiento cada 8 semanas.

Tras 6 semanas de tratamiento con infliximab, se observó una adecuada respuesta clínica con remisión completa de la enfermedad de Crohn y la paciente ha mantenido seguimiento periódico sin signos ni síntomas de actividad en el servicio de Aparato Digestivo. Tras 16 semanas de tratamiento con infliximab, la paciente acude al servicio de Urgencias por la aparición abrupta de múltiples lesiones cutáneas muy dolorosas, extensas y de empeoramiento rápidamente progresivo, localizadas en miembros inferiores de 1 semana de evolución.

La paciente negaba medicamentos sistémicos nuevos, traumatismos, picaduras, y uso de productos tópicos previos en miembros inferiores. No había realizado viajes previamente y negaba relaciones sexuales de riesgo. No había presentado previamente episodios similares.

En la anamnesis por aparatos, la paciente también refería un cuadro febril agudo asociado a sensación distérmica, malestar general, cefalea, artralgias, mialgias, otalgia bilateral, odinofagia, disnea de esfuerzo y tos seca. La paciente no presentaba dolor abdominal, náuseas, vómitos ni alteración del ritmo intestinal, con una deposición al día sin productos patológicos objetivables.

Exploración física

A la exploración física general, la paciente presentaba mal estado general, hipertemia termometrada de 38'9°, y estabilidad hemodinámica. La auscultación cardiopulmonar y abdominal era normal, sin adenopatías ni organomegalias palpables.

A la exploración dermatológica, la paciente presentaba múltiples lesiones cutáneas en distintos estadios de evolución con una distribución bilateral y asimétrica en las piernas, principalmente en la región pretibial y en menor medida en la cara posterior. Se observaban pápulas, placas y pústulas inflamatorias de base eritematosa, y nódulos eritemato-violáceos, edematosos, con aumento local de temperatura, bien definidos, de consistencia blanda y fluctuantes. También presentaba múltiples úlceras muy dolorosas al tacto, profundas, confluentes, de tamaño variable entre 2 y 7 cm, con fondo necrótico y fibrinoide, exudado purulento, y bordes violáceos, bien definidos, irregulares y sobreelevados (Figura 1). No presentaba lesiones en el resto de la superficie cutánea ni lesiones mucosas.

Exploraciones complementarias

El urianálisis, el estudio de coagulación y la bioquímica básica con perfil renal y hepático mostraban valores dentro de los límites de la normalidad.

Destacaban las siguientes determinaciones analíticas: PCR 193 mg/L, VSG 40 mm/h, factor reumatoide 26.2 UI/mL, leucocitos 26660/mcL, y neutrófilos 15120/mcL. El espectro electroforético mostraba un aumento policlonal de fracción de gamma globulinas. Los niveles de complemento, ECA y TSH fueron normales.



Figura 1.
Múltiples úlceras confluentes y sanguinolentas de bordes violáceos y sobreelevados.

El estudio de autoinmunidad fue negativo, incluyendo ANA, ANCA, crioglobulinas, y anticuerpos antifosfolípido.

La serología para VHC, VHB y VIH y el Mantoux fueron negativos. Los hemocultivos y los cultivos de esputo y de las lesiones cutáneas fueron negativos.

La radiografía de tórax, la ecografía de abdomen, el electrocardiograma y el ecocardiograma no mostraban hallazgos patológicos. El TC tórax evidenciaba

la presencia de múltiples nódulos pulmonares posiblemente necrosados, algunos cavitados, asociado a adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales (Figura 2).

El estudio histológico de una de las úlceras cutáneas muestra una necrosis epidérmica y de dermis superficial, con abscesos estériles e infiltrado dérmico neutrofílico denso, sin granulomas ni vasculitis.

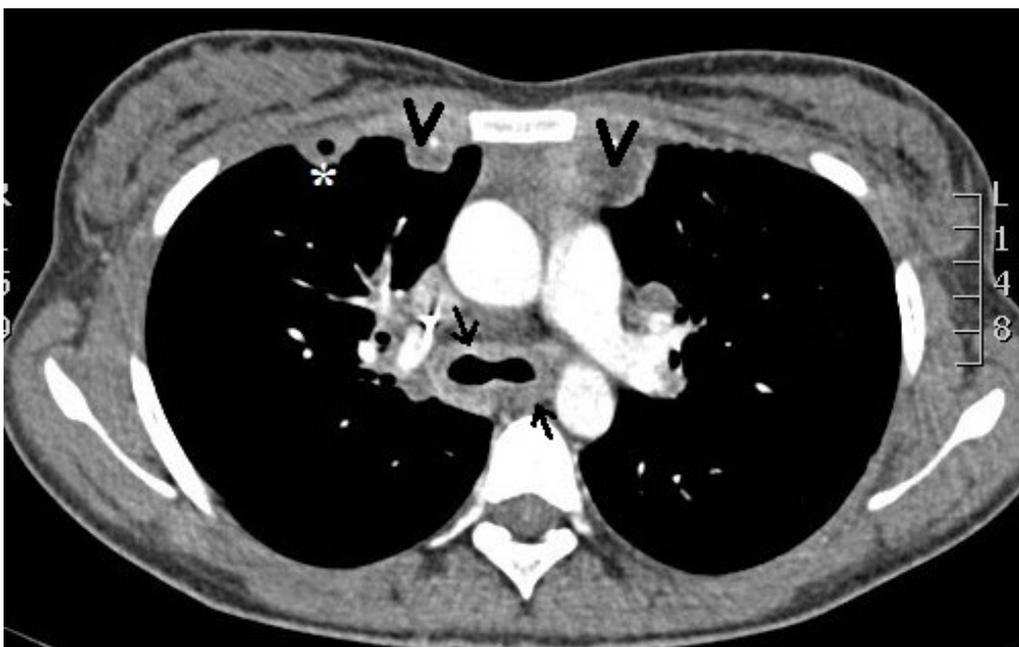


Figura 2.
Múltiples nódulos pulmonares bilaterales, algunos cavitados.



Diagnóstico

Pioderma gangrenoso ulcerativo múltiple con afectación pulmonar.

Tratamiento

La paciente fue hospitalizada, suspendiéndose la azatioprina y el infliximab. Se inició tratamiento con prednisona oral 1 mg/kg/día, sueroterapia y analgesia intravenosa. Tras 5 días de prednisona con escasa mejoría clínica y con el resultado histológico, se decidió añadir ciclosporina a dosis de 5 mg/kg/día.

Evolución

Tras 3 días del inicio con ciclosporina, la paciente presentó una adecuada evolución clínica, con remisión de la sintomatología sistémica y resolución lentamente progresiva de las lesiones cutáneas durante las 6 semanas posteriores. Tras 4 semanas de tratamiento se decidió realizar un TC tórax de control que evidenciaba la desaparición de los nódulos pulmonares y las adenopatías. La paciente fue dada de alta tras 8 semanas de tratamiento, con descenso lento gradual de la prednisona y ciclosporina 4 mg/kg/día.

La paciente mantiene seguimiento periódico en Dermatología y curas ambulatorias por enferme-

ría, con la mayoría de las lesiones cutáneas en fase de cicatrización y sin signos de actividad.

Comentario

El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica rara de etiología desconocida. Está asociada a una enfermedad sistémica en más de la mitad de los casos, siendo las más comunes la enfermedad inflamatoria intestinal, las enfermedades hematológicas, y la artritis¹. Puede presentar lesiones cutáneas de diversa morfología que incluyen pústulas, nódulos, úlceras, ampollas, lesiones vegetantes y periostomales. La presentación más común es una úlcera muy dolorosa con bordes violáceos y sobreelevados, una base necrótica y un exudado mucopurulento². También puede presentar una afectación extracutánea, siendo la más frecuente la afectación pulmonar en forma de nódulos uni o bilaterales, con o sin cavitación. Los hallazgos histopatológicos y analíticos son inespecíficos, de manera que el diagnóstico es fundamentalmente clínico y de exclusión. El principal diagnóstico diferencial del pioderma gangrenoso con afectación pulmonar es la granulomatosis de Wegener^{3,4}. Los glucocorticoides sistémicos y la ciclosporina constituyen el tratamiento de primera línea. El infliximab es un tratamiento de segunda línea efectivo para el pioderma gangrenoso y la enfermedad de Crohn⁵.

Bibliografía

1. Ruocco E, Sangiuliano S, Gravina AG, Miranda A, Nicoletti G. Pyoderma gangrenosum: an updated review. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2009;23:1008-17.
2. Suárez-Pérez JA, Herrera-Acosta E, López-Navarro N, Vilchez-Márquez F, Prieto JD, Bosch RJ, et al. [Pyoderma gangrenosum: a report of 15 cases and review of the literature]. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103:120-6.
3. Batalla A, Pérez-Pedrosa A, García-Doval I, González-Barcala FJ, Rosón E, de la Torre C. [Lung involvement in pyoderma gangrenosum: a case report and review of the literature]. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102:373-7.
4. Callen JP, Jackson JM. Pyoderma gangrenosum: an update. *Rheum Dis Clin North Am*. 2007;33:787-802.
5. Ahronowitz I, Harp J, Shinkai K. Etiology and management of pyoderma gangrenosum: a comprehensive review. *Am J Clin Dermatol*. 2012;13:191.



Dermatosis
en relación con la
medicina interna

29

Úlceras orales y nódulos dolorosos en una paciente joven



Daniel Morgado
Albert Brugués
Natalia Moreno
Teresa Estrach

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic (Barcelona)

29. Úlceras orales y nódulos dolorosos en una paciente joven

Daniel Morgado, Albert Brugués, Natalia Moreno, Teresa Estrach

Servicio de Dermatología. Hospital Clínic (Barcelona)

Anamnesis

Mujer de 35 años originaria de Filipinas, sin antecedentes patológicos de interés, consultó por fiebre, cefalea, mialgias, úlceras bucales y nódulos dolorosos en cara, piernas y brazos. No refería dolor abdominal ni diarrea.

Refería trabajar cuidando dos niños, y ambos presentaron un cuadro de gastroenteritis viral la semana anterior. Negaba ingesta de medicamentos, viajes al extranjero o picaduras de insecto en los últimos meses.

Exploración física

La paciente estaba febril (39,5°C axilar), y a la exploración cutáneo mucosa se observaban tres úlceras de 1 cm, muy dolorosas a la palpación en lengua y mucosa yugal, así como múltiples nódulos eritematovioláceos, edematosos, muy dolorosos a la palpación en cara, brazos, piernas y espalda, de 1 a 3 cm de diámetro (Figura 1). No se palpaban adenopatías ni visceromegalias.

Exploraciones complementarias

En la analítica destacaba leucocitosis (10.1 x10⁹/lt) con 65% de neutrófilos, aumento de VSG (90 mm/hr) y proteína C reactiva (PCR) (80,1 mg/dl). Se practicaron hemocultivos, serologías VDRL, herpes simple 1 y 2, varicela zoster, Epstein Barr, enterovirus y HIV que fueron negativas. El cultivo de un nódulo fue negativo para bacterias, hongos y micobacterias. Perfil de autoinmunidad negativo.

Se realizó una biopsia cutánea donde se observó una epidermis conservada, y la presencia en dermis y tejido subcutáneo, de un infiltrado inflamatorio intersticial y perivascular compuesto por linfocitos y células

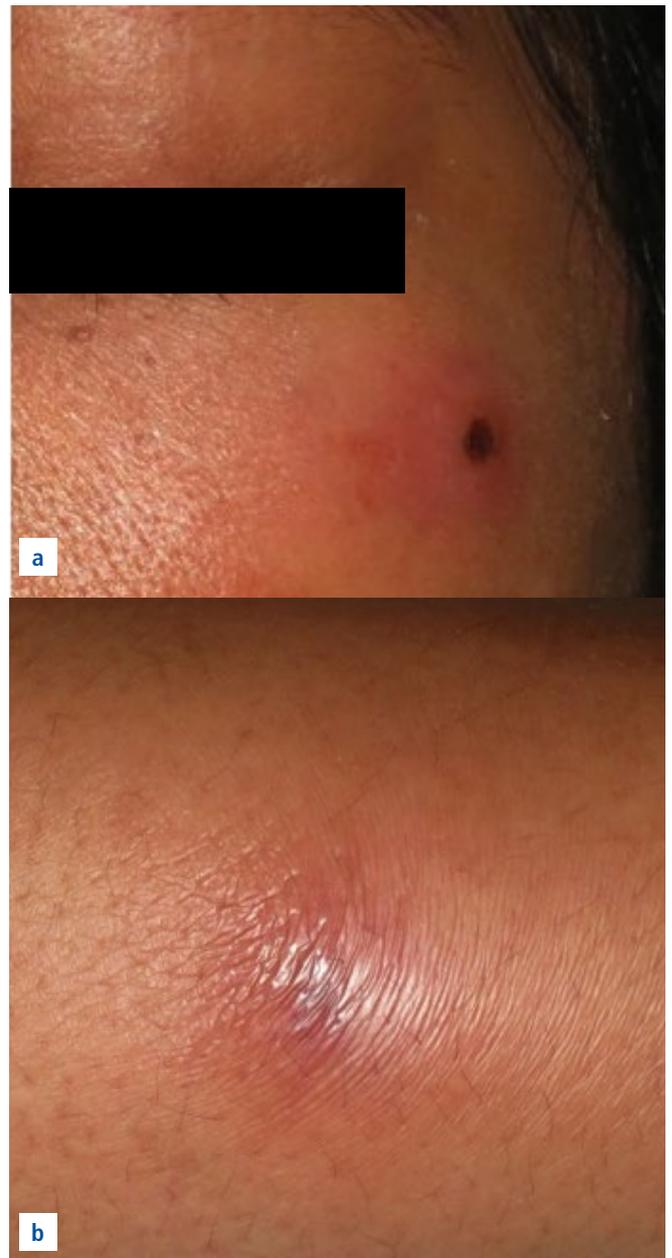


Figura 1. a) Nódulo eritematoedematoso de 1,5 cm de diámetro en zona malar izquierda. b) Nódulo eritematoedematoso de 3 cm en pierna derecho.

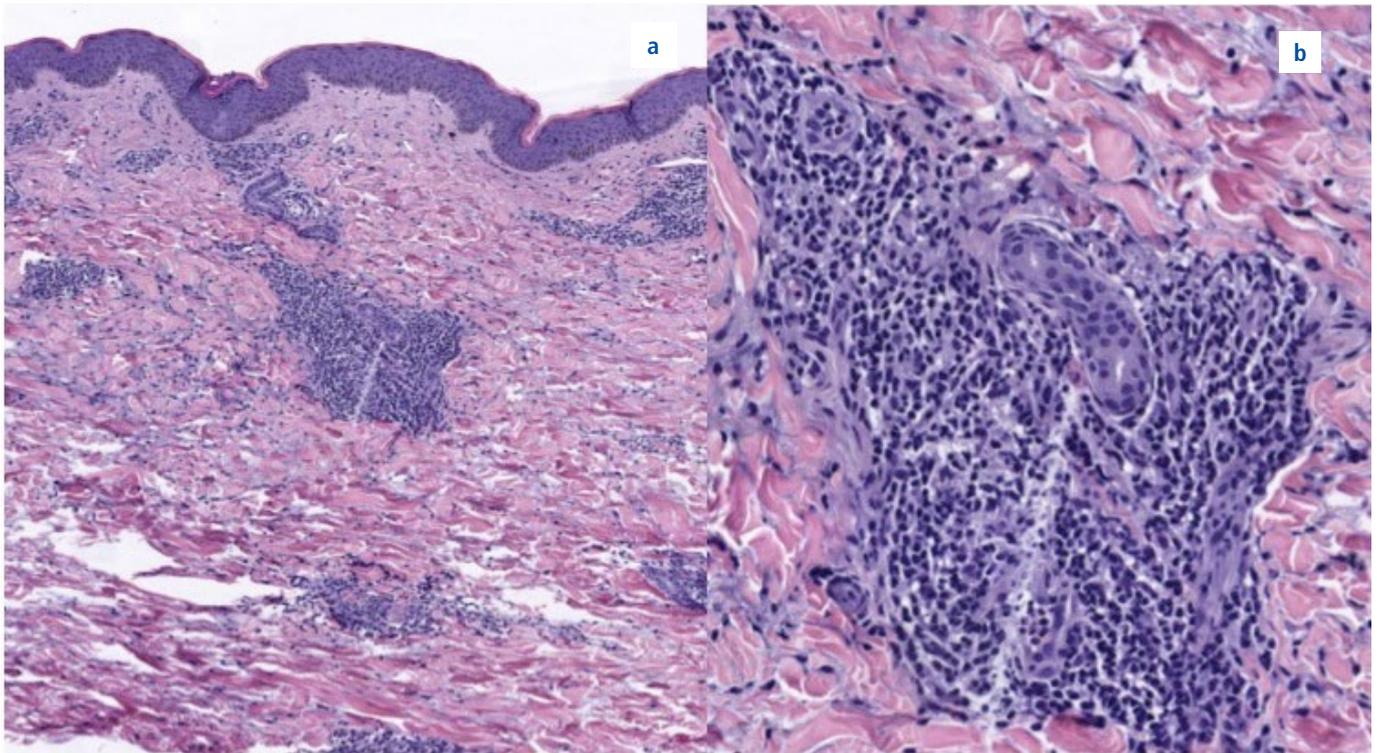


Figura 2. a) Tinción hematoxilina eosina: infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial de células histiocitoides. b) Infiltrado inflamatorio compuesto por células histiocitoides.

histiocitoides. No se observaron granulomas ni signos de vasculitis (Figura 2).

Diagnóstico

Síndrome de Sweet histiocitoide.

Tratamiento

Se realizó tratamiento con prednisona oral 1mg/kg vía durante 15 días.

Evolución

La paciente presentó normalización de las pruebas de laboratorio y remisión completa de las úlceras orales y nódulos al cabo de una semana de tratamiento corticoideo. No se ha objetivado recidiva en los 6 meses de seguimiento posterior.

Comentario

El síndrome de Sweet histiocitoide (SSH) es una rara variante del síndrome de Sweet (SS) en la cual no se observa un infiltrado neutrofílico, sino un infiltrado

inflamatorio de células con morfología histiocitoide, que en un inicio, se sospechaba eran neutrófilos inmaduros.

Sin embargo, reportes recientes sugieren que serían un subtipo de macrófagos. Clínicamente, las lesiones cutáneas son similares, pero el SSH se diferencia del SS clásico por presentar fiebre y neutrofilia en sólo el 40 a 50% de los casos, y no presentar manifestaciones extracutáneas. Se puede asociar a infecciones, enfermedades autoinmunes, fármacos, y con mayor frecuencia a neoplasias sólidas o hematológicas que en el SS clásico.

Este caso cumplía los criterios de SS: 2 criterios mayores: inicio súbito de nódulos eritematosos e infiltrado histiocitoide sin signos de vasculitis, y 3 criterios menores: fiebre alta, alteraciones de laboratorio (leucocitosis, aumento de PCR y VSG) y excelente respuesta a corticoides. La presencia de úlceras orales es muy infrecuente en el SSH.

Se debería incluir al SS y al SSH en el diagnóstico diferencial de úlceras orales.



Bibliografía

1. Requena, L. et al. Histiocytoid Sweet syndrome: a dermal infiltration of immature neutrophilic granulocytes. *Arch. Dermatol.* 141, 834–842 (2005).
2. Peroni, A., Colato, C., Schena, D., Rongioletti, F. & Girolomoni, G. Histiocytoid Sweet syndrome is infiltrated predominantly by M2-like macrophages. *J. Am. Acad. Dermatol.* 72, 131–139 (2015).
3. Magro, C. M., Momtahn, S., Nguyen, G. H. & Wang, X. Histiocytoid Sweet's Syndrome: A localized cutaneous proliferation of macrophages frequently associated with chronic myeloproliferative disease. *Eur. J. Dermatol. EJD* 25, 335–341 (2015).
4. Wu, A. J., Rodgers, T. & Fullen, D. R. Drug-associated histiocytoid Sweet's syndrome: a true neutrophilic maturation arrest variant. *J. Cutan. Pathol.* 35, 220–224 (2008).



Enfermedades ampollosas







Enfermedades ampollosas

Contenido

- 01. Dermatitis IgA lineal del adulto con afectación facial 391
- 02. Erosiones pruriginosas refractarias a tratamiento 395
- 03. Placa localizada con vesículas y ampollas de 2 años de evolución 399
- 04. Placas eritematodescamativas, ampollas flácidas y lesiones erosivas generalizadas 403







Enfermedades
ampollosas

01

Dermatosis IgA lineal del adulto con afectación facial

Ander Mayor Iburguren¹
Jéssica González Ramos¹
Alba Sánchez Orta¹
María Beato Merino²

¹ Servicio de Dermatología

² Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital Universitario La Paz (Madrid)

01. Dermatitis IgA lineal del adulto con afectación facial

Ander Mayor Iburguren¹, Jéssica González Ramos¹, Alba Sánchez Orta¹, María Beato Merino²

¹ Servicio de Dermatología. ² Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz (Madrid)

Anamnesis

Mujer de 34 años de edad que acude a consultas por presentar desde hace varias semanas ampollas tensas en región peribucal asociando leve prurito. Niega la asociación de fiebre o malestar generalizado. Refiere haber padecido herpes labial con anterioridad aunque el episodio actual no le recuerda a los anteriores, ya que no ha presentado afectación del labio. Niega la toma de medicación nueva. Como antecedentes personales destaca síndrome de Down e hipotiroidismo autoinmune, actualmente bien controlada.

Exploración física

La exploración física reveló ampollas tensas de contenido seroso la mayoría sobre piel sana localizadas

a nivel peribucal derecho (Figura 1). A mayor detalle se podía observar la presencia de placas eritematosas rodeando a alguna de las ampollas. La mucosa labial y oral se encontraba respetada. El resto de la exploración se encontraba dentro de la normalidad.

Exámenes complementarios

Se procedió a la toma de una biopsia para diferenciar entre una posible dermatitis perioral y enfermedad ampollosa autoinmune. El estudio histopatológico reveló a poco aumento la formación de una ampolla subepidérmica con la presencia de un infiltrado inflamatorio (Figura 2). A mayor aumento se puede observar que este infiltrado está compuesto mayoritariamente de neutrófilos. La inmunofluorescencia directa reveló un depósito lineal de IgA.



Figura 1.
Ampollas tensas de contenido seroso la mayoría sobre piel sana localizadas a nivel peribucal derecho

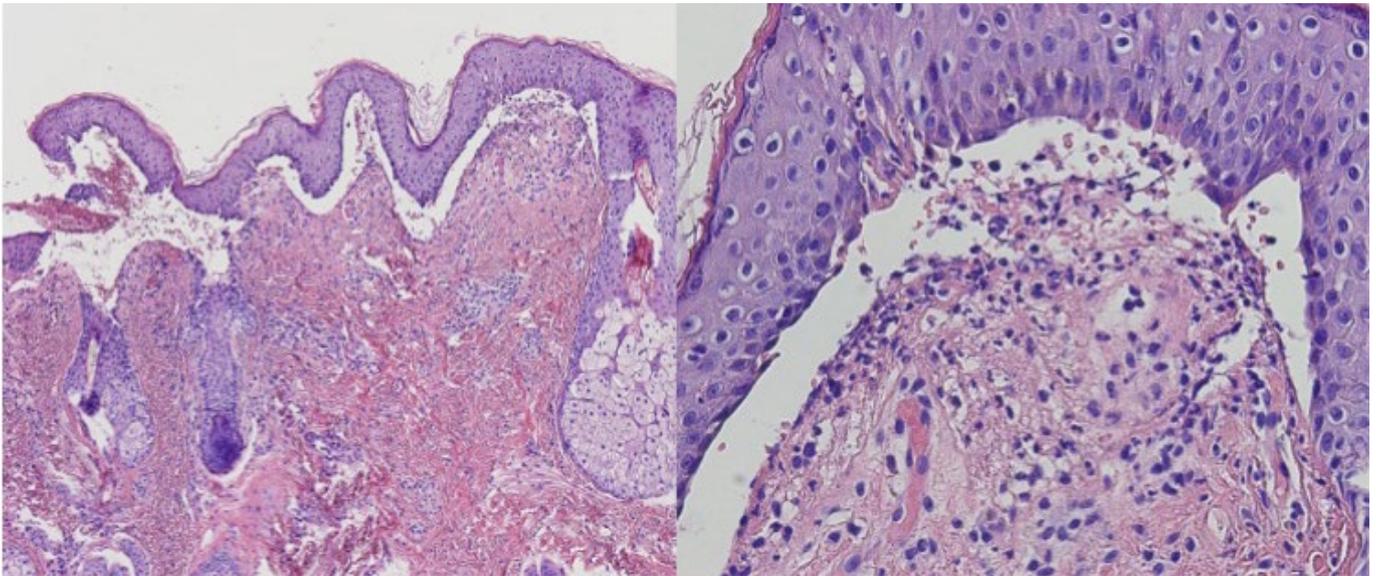


Figura 2. Ampolla subepidérmica con la presencia de un infiltrado inflamatorio.

Diagnóstico

Dermatosis IgA lineal del adulto.

Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 30mg/día en dosis descendente semanal asociando dapsona a dosis de 100mg/día.

Evolución

La paciente presentó buena evolución con resolución de las lesiones en pocas semanas.

Discusion

La dermatosis IgA lineal (DIL) es una enfermedad vesiculoampollosa autoimmune causada por el depósito lineal de IgA a nivel subepidérmico, que ocurre tanto en niños como en adultos. En estos últimos las manifestaciones clínicas pueden solaparse con el penfigoide ampollosa (PA) o la dermatitis herpétiforme (DH), mientras que en la edad infantil puede presentarse de manera única¹.

Tanto la forma adulta como la infantil se caracterizan por autoanticuerpos IgA que se depositan en la membrana basal de manera lineal en las pruebas de inmunofluorescencia directa². Existen dos subtipos;

una en el que los autoanticuerpos se dirigen contra un antígeno de la lamina lúcida (la mayoría) y otra donde se unen a la sublamina densa. El antígeno del subtipo lamina lucida corresponde a la diana de los autoanticuerpos del penfigoide ampollosa, no obstante aquí se dirigen contra los dominios carboxiterminales del mismo, conocido como BPAG²; BP180. La diana concreta de los autoanticuerpos del subtipo sublamina densa aun no se ha identificado.

La forma infantil fue descrita inicialmente bajo el término "enfermedad ampollosa crónica de la infancia". De ésta, es característica el eritema anular perilesional y las ampollas nombradas como collar en rosetas, que suelen presentarse en zona de flexuras o en la zona baja del tronco, muslos y área inguinal en edades prepuberales. La región facial, en especial la zona peribucal, es un sitio frecuente de afectación. La DIL puede presentarse con la formación de ampollas tensas indistinguibles del PA sobre piel eritematosa o normal, aunque algunos pacientes pueden presentar placas eritematosas anulares o policíclicas en expansión³.

El estudio histopatológico revela la vesiculación a nivel subepidérmico, con la presencia de un infiltrado neutrofílico a lo largo de la membrana basal



que en ocasiones pueden formar microabscesos en la dermis papilar simulando los hallazgos de la DH. En lesiones más evolucionadas se observan ampollas subepidérmicas con el infiltrado neutrófilo característico, así como mayor presencia de eosinófilos. El estudio directo de inmunofluorescencia revela el depósito lineal de IgA tan característico de la enfermedad. En ocasiones se han observado depósitos de IgA e IgG, siendo éstos más difíciles de categorizar. Los autoanticuerpos circulantes en suero por inmunofluorescencia indirecta se detectan entre el 60-70 % de los pacientes.

La DIL se ha relacionado con diversas enfermedades, alguna de ellas de origen autoinmune. Al igual que en la DH, la celiaquía se ha asociado con la DIL pero con menor fuerza de asociación, variando la incidencia entre el 0 al 24%, con algunos casos de mejoría de la actividad al retirar de la dieta el gluten. Otras enteropatías asociadas son la colitis ulcerosa, la enfermedad de Crohn, y la hipoclorhidria gástrica. El lupus eritematoso, la dermatomiositis, la tirotoxicosis, la anemia hemolítica autoinmune, la artritis reumatoide y algún caso de glomerulonefritis son otras de las enfermedades de base autoinmune que se han asociado con la DIL. También han sido reportadas diversas neoplasias asociadas a la DIL, como linfomas de estirpe B, la leucemia linfática crónica, carcinoma de vejiga, tiroides, colon y esófago; y algún caso aislado a un plasmocitoma, mole hidatiforme, carcinoma de células renales y melanoma ocular. Procesos infecciosos como la varicela, tétanos e infecciones

respiratorias de vías altas, han sido relacionados con el desarrollo de una DIL.

Una causa frecuente de DIL, sobretodo en adultos, es la medicamentosa. Dentro de los medicamentos descritos, destaca la vancomicina como el más frecuente, donde la forma de presentación puede simular la necrólisis epidérmica tóxica. Menos frecuentes serían la penicilina, cefalosporinas, IECAS, y antiinflamatorios no esteroideos como el diclofenaco o el naproxeno. Otros medicamentos menos frecuentes aun son la amiodarona, candesartan, atorvastatina, carbamazepina, ciclosporina, furosemida, gemcitabina, litio o inmunomoduladores como el interferón o la interleucina-2.

La mayoría de los casos de DIL responden bien a la terapia con dapsona. Generalmente dosis de 100mg/día es suficiente en adultos, pero esta puede aumentarse hasta 300 mg/día. La dosis infantil recomendada es de 1-2 mg/kg/día. Algunos requieren la adición de corticoides orales para el control de la enfermedad. Muchos de estos tienen depósito tanto autoanticuerpos IgG como IgA. Otras terapias que se han probado incluyen la doxiciclina, eritromicina, trimetropim-sulfametoxazol, micofenolato-mefotilo, azatioprina e inmunoglobulinas intravenosas. En muchos casos la remisión espontánea se alcanza antes de 7 años en adultos, y entre 2-4 años en niños. La discontinuación de la medicación se recomienda realizarla una vez se haya controlado la enfermedad y tras un periodo variable de estabilidad en caso de la actividad haya remitido. En nuestro caso se obtuvo buena respuesta a los pocos meses de iniciar tratamiento con dapsona.

Bibliografía

1. Mintz EM, Morel DK. Clinical features, diagnosis, and pathogenesis of chronic bullous disease of childhood. *Dermatol Clin* 2011; 29(3): 459-462.
2. Fortuna G, Marinkovich MP. Linear immunoglobulin A bullous dermatosis. *Clin Dermatol* 2012;30(1):38-50.
3. Venning VA. Linear IGA disease: clinical presentation, diagnosis and pathogenesis. *Immunol Allergy Clin North Am* 2012; 32(2): 245-253.



Enfermedades
ampollosas

02

Erosiones pruriginosas refractarias a tratamiento

ff

María del Pilar Cordero Romero



02. Erosiones pruriginosas refractarias a tratamiento

María del Pilar Cordero Romero

Anamnesis

Se presenta el caso de un varón de 35 años que acudió al servicio de Urgencias de nuestro Hospital remitido por el médico de cabecera por unas lesiones de 3 meses de evolución refractarias a todo tratamiento pautado hasta el momento. El paciente había sido diagnosticado de impétigo ampolloso, y recibido antibióticos tópicos y orales sin ninguna mejoría (Figura 1).

Exploración física

A la exploración, el paciente presentaba un buen estado general. Las lesiones que tanto le inquietaban, se localizaban a nivel de la zona central del tórax y espalda alta. Se mostraban como erosiones de tamaño variable, que oscilaban entre los 0,5 y 2 cm, de bordes bien delimitados, rodeadas de un área eritematosa. No eran dolorosas, pero sí intensamente pruriginosas y algunas de ellas estaban impetiginizadas. Examinando más detenidamente, observamos que a nivel de la escápula izquierda presentaba una pequeña ampolla, cuyo interior albergaba un líquido claro. A la presión, se despegaba la piel adyacente, poniendo de manifiesto el signo de Nikolsky. Las mucosas se encontraban respetadas. Entonces nuestro paciente nos explicó que las lesiones debutaban como ampollas que se rompían fácilmente.

Exámenes complementarios

Tras una buena anamnesis y la exploración física, decidimos biopsiar la ampolla presente, remitiendo la muestra para estudio histológico e inmunofluorescencia directa. Además solicitamos analítica con determinación de autoanticuerpos antisustancia intercelular y se instauró un tratamiento tópico con Betametasona dipropionato + Gentamicina 2 apli-

caciones diarias y oral con Bilastina 2 comprimidos al día.

Diagnóstico

Clínicamente, la distribución y características de las lesiones, así como su refractariedad a antibióticos y el largo tiempo de evolución, no resultaban sugestivos de impétigo. El diagnóstico se enfocó desde el principio hacia un Pénfigo Foliáceo, confirmándose mediante la histología, la IFD, la positividad para autoanticuerpos antisustancia intercelular y la buena respuesta al tratamiento con corticoides tópicos. La anatomía patológica reveló una ampolla intraepidérmica con acantólisis subcórnea, y la inmunofluorescencia directa, un depósito intercelular intraepidérmico de IgG y C3. Analíticamente, se observó positividad para anticuerpos antisustancia intercelular.

Tratamiento

En la primera visita se pautó Betametasona dipropionato + Gentamicina en crema, con buena respuesta pero insuficiente, por lo que en la segunda visita se cambió el tratamiento a Clobetasol crema, añadiendo Ácido fusídico crema en aquellas lesiones que mostraban signos de sobreinfección

Evolución

En la tercera visita el paciente mostró una resolución total de las lesiones y una estabilidad clínica que permitió prescindir del uso de Clobetasol crema. Secundariamente al uso de corticoides tópicos, presentó una foliculitis oclusiva que se resolvió con uso de antisépticos y antibióticos tópicos (Figura 2). Por el momento se encuentra asintomático y en ningún caso ha sido necesario el uso de corticoides orales.



Figura 1. Lesiones que oscilaban entre los 0,5 y 2 cm, de bordes bien delimitados, rodeadas de un área eritematosa.



Figura 2. Resolución total de las lesiones.

Comentario

El pénfigo foliáceo es una enfermedad ampollosa autoinmune poco frecuente. El inicio suele ser insidioso, con aparición de lesiones que a menudo se confunden con impétigo y que son refractarias al tratamiento que habitualmente se pauta para esta patología. Se presentan ampollas superficiales que se rompen ante la mínima fricción y que dejan áreas erosionadas. Típicamente no afectan a mucosas, ya que los anticuerpos característicos de esta enfermedad son IgG dirigidas contra la desmogleína 1, y en las mucosas la adhesión intercelular está mediada fundamentalmente por la desmogleína 3. La desmogleína 1 se localiza en las capas más superficiales

de la epidermis de la piel, mostrando una mínima expresión en mucosas. Por este motivo, al realizar el estudio histológico, se visualiza una ampolla subcórnea. Presentamos un caso de pénfigo foliáceo que tuvo una demora diagnóstica de tres meses, principalmente causada por el desconocimiento de este cuadro, que limita su consideración entre los posibles diagnósticos diferenciales. Recalamos la importancia de valorar una enfermedad ampollosa autoinmune ante la presencia de erosiones múltiples, recidivantes y refractarias a tratamiento antibiótico, así como la importancia del seguimiento a medio-largo plazo de estos pacientes por la posibilidad de generalización.





Enfermedades
ampollosas

03

Placa localizada con
vesículas y ampollas de
2 años de evolución

Daniel Nieto Rodríguez
José Manuel Rueda Carnero
Ander Mayor Ibarguren
Natalia Hernández Cano

Servicio de Dermatología
Hospital Universitario La Paz (Madrid)

03. Placa localizada con vesículas y ampollas de 2 años de evolución

Daniel Nieto Rodríguez, José Manuel Rueda Carnero, Ander Mayor Iburguren, Natalia Hernández Cano
Servicio Dermatología. Hospital Universitario La Paz (Madrid)

Anamnesis

Mujer de 28 años sin antecedentes personales de interés, que únicamente seguía tratamiento con anticonceptivos orales y un complejo vitamínico, que consultó por presentar desde hace aproximadamente 2 años lesiones cutáneas localizadas en hipocondrio derecho. Estas ocasionalmente se erosionaban y sobre infectaban, cursando en brotes y no se asociaban con ningún desencadenante. Refería sensación urente en dicha localización, y alodinia. Había sido diagnosticada de herpes simple por médico de atención primaria, habiendo recibido tratamiento con aciclovir tópico y valaciclovir oral en varias ocasiones, con escasa mejoría de las lesiones. No tenía historia de haber presentado lesiones cutáneas en otra localización, ni lesiones mucosas, ni otra sintomatología asociada.

Exploración física

Placa formada por pequeña erosión serpiginosa, con costra melicérica en la periferia, rodeada de



Figura 1. Placa en hipocondrio derecho formada por pequeña erosión serpiginosa rodeada de vesículas milimétricas, algunas de ellas agrupadas, sobre una base eritematosa.

múltiples vesículas milimétricas, algunas de ellas agrupadas, sobre una base eritematosa, cubriendo una zona de aproximadamente 5 x5 cm, localizadas en hipocondrio derecho (Figura 1). No presentaba lesiones cutáneas en otra localización, ni lesiones en mucosa oral ni genital.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea incisional para estudio anatomopatológico e inmunofluorescencia directa, donde se observó una acantolisis suprabasal difusa, bajo la que había un infiltrado inflamatorio y un depósito de complemento alrededor de los queratinocitos basales (Figura 2). Posteriormente se extrajo

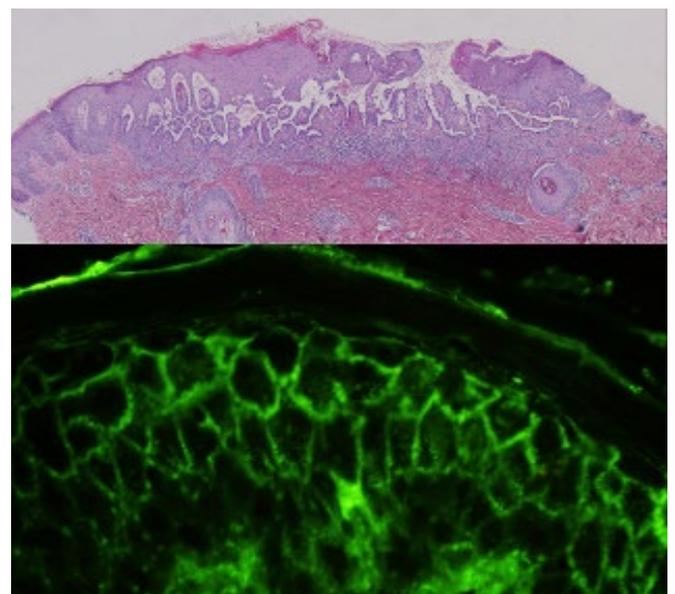


Figura 2. Con tinción de hematoxilina eosina se aprecia una ampolla intraepidérmica con acantólisis suprabasal difusa. En la inmunofluorescencia directa se detecta positividad para IgG que marcan el contorno de los queratinocitos en la epidermis.



una analítica con estudio de autoinmunidad, en la que no se detectaron alteraciones analíticas relevantes, y se apreció negatividad en los anticuerpos antisustancia intercelular epidérmica.

Diagnóstico

Pénfigo vulgar localizado

Tratamiento

Se instauró tratamiento con propionato de clobetasol 0,5 mg/g en crema 1 vez al día durante 2 semanas, y ácido fusídico 20 mg/g en pomada 2 veces al día durante 10 días.

Evolución

Con el tratamiento antibiótico desaparecieron las costras melicéricas indicativas de sobreinfección bacteriana, y con el tratamiento corticoideo tópico desaparecieron las erosiones, así como las pequeñas vesículas periféricas, y el tamaño global de la lesión disminuyó en 2 semanas de forma considerable. Por esta razón, se suspendió el tratamiento antibiótico tópico, y se continuó con tratamiento corticoideo tópico de potencia menor (betametasona 0,5 mg/g crema), hasta resolución del cuadro. Es remarcable que la paciente refirió, que tras la realización de la biopsia, apareció una pequeña ampolla flácida en la piel sana perilesional que había estado en contado con la porción adhesiva del apósito colocado tras la

realización de la misma, compatible con un signo de Nikolsky positivo.

Comentario¹⁻⁷

El pénfigo es una enfermedad ampollosa autoinmune adquirida, caracterizada por lesiones mucocutáneas, generalmente distribuidas de forma generalizada, siendo su variante localizada extremadamente rara¹. Realizando una revisión bibliográfica exhaustiva, hemos encontrado 33 casos de pénfigo localizado en la literatura, siendo 21 de pénfigo vulgar, 18 de los cuales se localizaban en la cabeza y mucosa oral, y 12 de pénfigo foliáceo, 9 de los cuales se localizaban en la cara²⁻⁷. El pénfigo localizado puede evolucionar a un pénfigo diseminado a lo largo del tiempo, siendo excepcional que permanezca localizado más allá de 5 meses, tiempo a partir del cual la probabilidad de diseminación disminuye. El hecho de que en la literatura la mayoría de los casos afecten a región facial se debe al papel de la radiación ultravioleta en su patogenia. Se ha evidenciado, como en nuestro caso, una alta tasa de negatividad para anticuerpos circulantes, lo que podría explicar la circunscripción de las lesiones. La evolución es favorable con buena respuesta a corticoides tópicos, pero se hace necesario un seguimiento a largo plazo debido al carácter recurrente de las lesiones, y a la escasa posibilidad de diseminación dentro de un periodo de 1 a 5 años.

Bibliografía

1. Zaraq I, El Euch D, Kort R, Sellami M, Mokni M, Makni S, Ben Osman A. Localized pemphigus: a report of three cases. *Int J Dermatol* 2010 Jun;49(6):715-6
2. Mokni M, Rouatbi M, Haouet S, et al. Localized pemphigus vulgaris resembling seborrheic keratosis. *Eur J Dermatol* 1996; 6: 39-40.
3. Kharfi M, Fazaa B, Benmously R, et al. Localized pemphigus. *Ann Dermatol Venereol* 2003; 130: 645-647.
4. Kishibe M, Kinouchi M, Ishida-Yamamoto A, et al. Pemphigus foliaceus localized to the nose. *Clin Exp Dermatol* 2003; 28: 560-562.
5. Baykal C, Azizlerli G, Thoma-Uszynski S, Hertl M. Pemphigus vulgaris localized to the nose and cheeks. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 875-880.
6. Termeer CC, Technau K, Augustin M, Simon JC. Topical tacrolimus (protopic) for the treatment of a localized pemphigus foliaceus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004; 18: 636-637.
7. Ioannides D, Hytioglou P, Phelps RG, Bystryk JC. Regional variation in the expression of pemphigus foliaceus, pemphigus erythematous, and pemphigus vulgaris antigens in human skin. *J Invest Dermatol* 1991; 96: 159-161.





Enfermedades
ampollosas

04

Placas
eritematodescamativas,
ampollas flácidas
y lesiones erosivas
generalizadas



Marina Canseco Martín
Esperanza Manrique Silva
Tamara Kueder Pajares
Jesús Vega Gutiérrez



04. Placas eritematodescamativas, ampollas flácidas y lesiones erosivas generalizadas

Marina Canseco Martín, Esperanza Manrique Silva, Tamara Kueder Pajares, Jesús Vega Gutiérrez

Anamnesis

Varón de 53 años, con antecedentes de Diabetes Mellitus tipo 1, paraplejía por fractura a nivel D4-D5 desde 2008, traqueostomía permanente con ventilación mecánica invasiva domiciliaria, Síndrome de Ogilvie, colitis isquémica, gastritis crónica y escaras en sacro.

Aparición de lesiones en placas eritematodescamativas, de bordes arciformes, que confluían formando lesiones más extensas, distribuidas en porción superior de espalda, tórax, cara y cuero cabelludo, que su médico de Atención Primaria diagnosticó y trató como psoriasis. Ingresó posteriormente en Unidad de Quemados, por empeoramiento de su estado general, presentando hipotermia, oliguria, anasarca, extensión de sus lesiones y afectación cutánea extensa.

Exploración física

Presentaba en el momento del ingreso, áreas de piel desnudas parcheadas afectando toda la superficie corporal, con despegamiento cutáneo extenso más llamativo en zonas de roce. Signo de Nikolsky positivo. (Figura 1a y b)

Se observaban algunas lesiones exudativo –costrosas, sobre todo en extremidades y tórax y presentaba además áreas impetiginizadas, más intensas en región periorbitaria con ligera descamación en cuero cabelludo y región frontal.

Exploraciones complementarias

Cultivo positivo para *S. Aureus*.

Se procedió a la toma de biopsia, observándose en la muestra despegamiento del estrato córneo con acantólisis de los queratinocitos del estrato granuloso,



Figura 1. a) Placas eritemato descamativas en parte superior de la espalda. b) Áreas de piel desnudas parcheadas extensas y lesiones exudativocostrosas.



junto con la formación de ampolla subcórnea y paraqueratosis. (Figura 2a)

La inmunofluorescencia directa mostró depósitos de IgG en el estrato granuloso, delimitando los queratinocitos. (Figura 2b)

Diagnóstico

Pese a que la clínica, el cultivo y la histopatología era compatible con otras entidades, la inmunofluorescencia nos dio el diagnóstico definitivo de pénfigo foliáceo.

Tratamiento

Se pautó 1 mg/kg/ día de prednisona oral y de forma tópica se indicó el uso de Betametasona + Gentamicina, especialmente para áreas de piel más costrosas e impetiginizadas.

Evolución

Tras el comienzo del tratamiento el paciente presentó remisión de sus lesiones a las 2 semanas, observándose ligera hiperpigmentación residual. También presentó mejoría de su estado general, por lo que fue trasladado a planta, añadiéndose Azatioprina 50 mg vía oral, con pauta descendente de corticoides y continuación de tratamiento tópico.

Durante su estancia en planta, sufrió un fracaso ventilatorio agudo, que provocó su fallecimiento

Comentario¹⁻⁵

El pénfigo foliáceo es una enfermedad ampollosa autoinmune, caracterizada por la formación de ampollas subcórneas debido a la acantólisis superficial provocada por anticuerpos contra la desmogleina 1, cadherina constituyente de los desmosomas de la capa granulosa.

Se distinguen 2 entidades: el pénfigo foliáceo esporádico, con lesiones de inicio en áreas seboreicas y que puede sufrir una generalización hasta constituir una eritrodermia exfoliativa sin territorios indemnes y el pénfigo foliáceo endémico o "fogo selvagem" con distribución geográfica en regiones de Sudamérica.

Clínicamente aparecen lesiones escamo-costrosas, blandas y untuosas como "láminas de hojaldre", fáciles de desprender y erosiones superficiales. No se afectan mucosas, el signo de Nikolsky es positivo y se exacerba con la exposición al sol y el calor. El diagnóstico se realiza basándose en la clínica y la histopatología, en concreto la inmunofluorescencia directa. Presenta buena respuesta a corticoides, precisando en ocasiones inmunomoduladores, plasmaféresis e incluso Rituximab.

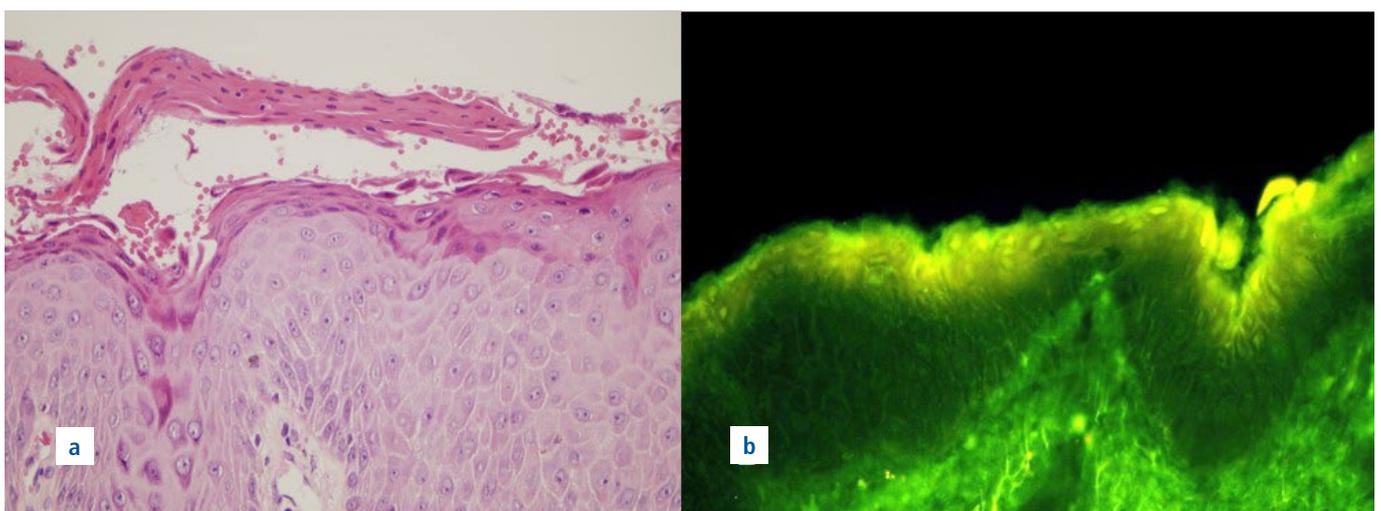


Figura 2. a) Ampolla subcórnea, acantolisis de los queratinocitos y paraqueratosis. b) Depósito de IgG en estrato granuloso.



Bibliografía

1. Suárez-Fernández R, España-Alonso A. Manejo práctico de las enfermedades ampollas autoinmunes más frecuentes. *Actas Dermosifiliogr.* 2008; 99 (6): 441-455.
2. Maderal A.D, Miner A. Localized pemphigus foliaceus with unilateral facial involvement. *Actas Dermosifiliogr.* 2014; 105 (4): 413-417.
3. Joly P, Litrowski N. Pemphigus group (vulgaris, vegetans, foliaceus, herpetiformis, brasiliensis) *Clinics in Dermatology.* 2011 July; 29 (4): 432-436.
4. Ferrándiz C. *Dermatología clínica.* 4ª ed. Madrid: Elsevier.
5. Bologna J.L, Jorizzo J.L, Rapini R.P. *Dermatología.* Madrid: Elsevier; 2004.p.458-461.



Tumores







Tumores

Contenido

01. Alerta ante una psoriasis resistente, buscando más allá de lo habitual..... 411
02. Alerta: tatuajes en melanoma..... 415
03. Algo más que una simple lesión pigmentada en región nasal..... 419
04. Botriomicoma tras traumatismo, ¿o no? 423
05. Diagnóstico de lesiones cutáneas en paciente VIH “desde dentro” o ‘inside-out’ 427
06. Erupción papulosa pruriginosa en mujer joven 431
07. Leiomiomatosis cutánea múltiple y miomas uterinos en mujer joven..... 435
08. Lesión persistente en el talón..... 439
09. Lesión supurativa en la planta del pie 443
10. Lesión tumoral sobre erosiones y costras en cuero cabelludo..... 447
11. Lesiones cutáneas diseminadas en paciente oncológico 451
12. Lesiones en mucosa oral en paciente inmunodeprimida 455
13. Lesiones tumorales ulceradas en paciente eritrodérmico 459
14. Masa ulcerada de rápida evolución 463
15. Nódulo de rápido crecimiento tras un traumatismo 467
16. Nódulo solitario en cuero cabelludo..... 471
17. Nódulos eritematopurpúricos friables multifocales y placa de aspecto angiomatoso en dorso de pie..... 475
18. Pápulas translúcidas sobre mastectomía..... 479
19. Placa dolorosa en brazo..... 483
20. Placa ulcerada en morfea panesclerótica 487



21. Placas foliculares y alopecia en región facial.....	491	25. Tumoración exofítica palmar simulando porocarcinoma.....	507
22. Sarcoma de Kaposi clásico localmente avanzado	495	26. Úlcera perianal en paciente con enfermedad de Crohn.....	511
23. Tumor en pastilla tras trauma abdominal	499	27. Un capricho del desarrollo.....	515
24. Tumor excrecente en la planta del pie en un hombre de mediana edad.....	503	28. Un tumor indoloro en el dedo	519
		29. Una tumoración en cuero cabelludo: "la punta del iceberg"	523



Tumores

01

Alerta ante una
psoriasis resistente,
buscando más allá de
lo habitual



Monserrat Franco Muñoz
Miguel Ángel Flores Terry
Manuela López Nieto
María Pilar Cortina de la Calle

01. Alerta ante una psoriasis resistente, buscando más allá de lo habitual

Montserrat Franco Muñoz. Miguel Ángel Flores Terry. Manuela López Nieto. María Pilar Cortina de la Calle

Anamnesis

Mujer de 67 años, con antecedente de EPOC, en tratamiento con oxigenoterapia domiciliar crónica. Consulta por primera en el servicio de dermatología en el año 1998, por un cuadro de diez años de evolución, de lesiones tipo placas eritematoescamosas, en extremidades inferiores, en número menor a 10, levemente pruriginosas. El juicio clínico fue de psoriasis y se pautó corticoides tópicos. Presentó mejoría de algunas lesiones, mientras que otras permanecieron estables. A los dos años acudió nuevamente a consulta, por aparición de lesiones de iguales características en cuero cabelludo, se decidió mantener la misma estrategia terapéutica. Desde entonces mantuvo controles esporádicos e irregulares en dermatología, cada 2 a 3 años, evidenciándose en cada cita,

la tórpida evolución del cuadro, con aparición de nuevas lesiones en diversas zonas; espalda, flancos y antebrazos, persistiendo lesiones previas, las cuales ya no mejoraban con corticoides tópicos.

Exploración física

La paciente presentaba lesiones tipo placa fina eritematoescamosa, bien delimitadas. Localizadas en; extremidades inferiores, espalda, flancos, antebrazos y cuero cabelludo. No dolorosas. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea tipo punch de 3 lesiones. El diagnóstico anatomopatológico en todas las muestras fue de Carcinoma Intraepidérmico (Enfermedad de Bowen). (Figura 2)



Figura 1. Lesiones múltiples en piernas, tipo placas eritematoescamosas, bien delimitadas.

Diagnóstico

Enfermedad de Bowen Múltiple

Tratamiento

Se inició tratamiento en las lesiones del tronco, con Imiquimod tópico al 5%, 3 noches por semana, durante 4 semanas.

Evolución

Ante la larga evolución y la resistencia a tratamientos tópicos de esta "psoriasis", se decide realizar biopsia a diferentes lesiones, informándose todas las muestras como Enfermedad de Bowen (EB). Al interrogar nuevamente a la paciente, nos indica que desde la adolescencia ha consumido agua de pozo, de manera intermitente. Nos planteamos que esta presentación múltiple de EB podría ser secundaria a arsenicismo crónico, probablemente por niveles altos de arsénico en dicha agua.



Figura 2. Lesión eritematoescamosa de 5 cm de diámetro en zona de flanco derecho. Antes y después del tratamiento con Imiquimod tópico al 5%.

La paciente presentó mejoría de las lesiones que fueron tratadas con Imiquimod tópico. En la última consulta se planteó extender el tratamiento a otras lesiones y se solicitó niveles de arsénico en pelo, resultados pendientes hasta la fecha.

Comentario¹⁻⁵

El diagnóstico diferencial de lesiones eritematoescamosas es amplio y engloba trastornos infecciosos, inflamatorios o neoplásicos, siendo importante mantener una actitud de alerta ante lesiones de larga evolución y resistente a tratamientos.

La Enfermedad de Bowen (EB) es un tipo de carcinoma de células escamosas in situ. El riesgo de progresión hacia carcinoma espinocelular invasivo es de 3-5%. Las lesiones típicas se describen como una placa fina, de color rosado-eritematoso, escamosa o hiperqueratósica, de bordes bien definidos, que esencialmente aparece en áreas expuestas al sol. La presentación con lesiones múltiples es infrecuente (10-20%).

Los principales factores etiológicos relacionados a la EB múltiple son; radiación, exposición crónica al arsénico, infección por virus papiloma humano y estu-

dios recientes muestran asociación con uso crónico de hidroxiurea.

El arsénico es un metal derivado del entorno natural. Su forma inorgánica es tóxica y tiene tendencia a acumularse en diferentes tejidos del cuerpo, siendo la piel uno de los órganos más sensibles. El agua es el recurso más común de exposición de la población (agua de pozo y también agua potable, que en ciertas zonas del mundo, supera los niveles de arsénico considerados seguros). La exposición crónica está asociada a carcinogénesis; principalmente de pulmón, hígado, riñones, vejiga y piel.

Dermatológicamente, la exposición crónica a arsénico, puede presentarse como hiperpigmentación difusa, hiperpigmentación con zonas de hipopigmentación en "gotas de lluvia", hiperqueratosis palmo-plantar, líneas de Mee en las uñas y también con lesiones neoplásicas como; EB, carcinoma basocelular y espinocelular. La latencia entre exposición y las lesiones es variable; de 3 a 5 años en cambios de pigmentación, 10 años en EB y 20 a 40 años en cáncer de piel invasivo.

La enfermedad de Bowen por arsénico puede ser difícil de distinguir de una no arsenical, generalmente



son lesiones múltiples y en áreas no fotoexpuestas. La exploración física de otros signos de arsenicismo crónico y la analítica de niveles de arsénico pueden ayudar, pero se debe tener en cuenta que las lesiones cutáneas no neoplásicas pueden revertir luego de 6 meses sin exposición al metal, niveles de arsénico en sangre, orina y uñas pueden normalizar en 6 a 18 meses, y en pelo hasta 2 años. Por lo tanto, a la hora de buscar al arsénico como causa de una EB múltiple es primordial realizar una detallada anamnesis,

interrogando de manera dirigida por la exposición al compuesto en sus diversas formas. La EB arsenical presenta mayor recurrencia y resistencia a tratamiento, pero no tiene mayor riesgo de carcinoma invasivo, respecto al Bowen no arsenical. Actualmente existen diversas modalidades de tratamientos, tales como; resección, criocirugía, terapias tópicas con fluorouracilo o imiquimod, ablación con láser, radioterapia y terapia fotodinámica. Describiéndose mayor éxito terapéutico con el uso de formas combinadas o secuenciadas.

Bibliografía

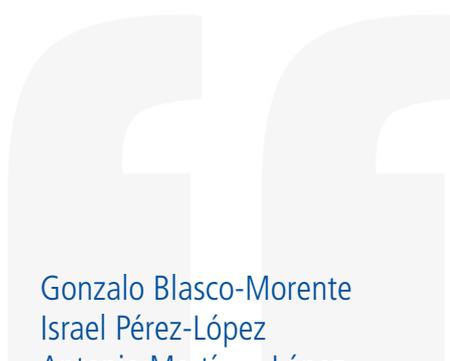
1. Morton CA, Birnie AJ, Eedy DJ. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of squamous cell carcinoma in situ (Bowen's disease) 2014. *Br J Dermatol.* 2014;170:245–26.
2. Gahalaut P, Rastogi MK, Mishra N, Chauhan S. Multiple Bowen's Disease: A Diagnostic and Therapeutic Dilemma. *Oncological Medicine* 2012;2012:342030.
3. Yamaoka H, Ikoma N, Kato M, Akasaka E, Tamiya S, Matsuyama T, Ozawa A, Fukunaga Y. Multiple Bowen's disease in a patient with a history of possible arsenic exposure. *Tokai J Exp Clin Med.* 2011 Jul 20;36(2):53-7.
4. Hsin-Su Yu, Wei-Ting Liao, Chee-Yin Cha. Arsenic carcinogenesis in the skin. *Journal of Biomedical Science* (2006) 13:657–666.
5. Carla Sanchez-Palacios and Joan Guitart. Hydroxyurea-associated squamous dysplasia. *J Am Acad Dermatol.* 2004 Aug;51(2):293-300.



Tumores

02

Alerta: tatuajes en melanoma



Gonzalo Blasco-Morente
Israel Pérez-López
Antonio Martínez-López
José María Latorre-Fuentes

Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico-
Quirúrgica y Venereología.
Complejo Hospitalario Universitario de Granada



02. Alerta: tatuajes en melanoma

Gonzalo Blasco-Morente, Israel Pérez-López, Antonio Martínez-López, José María Latorre-Fuentes

Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología.
Complejo Hospitalario Universitario de Granada

Anamnesis

Un hombre de 26 años de edad consultó por una lesión pigmentada que había cambiado en los últimos tres meses.

Exploración física

La exploración física mostró una pápula de 0,6 por 0,9 cm con bordes irregulares y varios tonos de marrón en la región escapular derecha, además tenía varios tatuajes en el tronco y las extremidades (Figura 1a).

Exploraciones Complementarias:

Se extirpó la lesión, observándose en la histopatología un melanoma de extensión superficial con crecimiento vertical sobre un nevus melanocítico congénito de 0,93 mm de espesor de Breslow y 3 mitosis por mm². La ecografía de abdomen, cervical, inguinal y axilar no mostró ningún signo de la enfermedad.

Diagnóstico

Melanoma de extensión superficial.

Tratamiento

El caso fue presentado en el comité multidisciplinario de melanoma decidiéndose la realización de una nueva escisión con márgenes de 1 cm y BSGC. Se extirparon tres ganglios linfáticos centinelas negros agrandados, altamente sugestivos de metástasis de melanoma (Figura 1b). Sin embargo, el análisis histológico e inmunohistoquímico excluyó diseminación metastásica (Figura 1c y 1d).

Evolución

Dado que la pigmentación de los ganglios linfáticos se debió a los tatuajes decorativos, el paciente solo

ha requerido revisiones en consultas de dermatología sin detectarse enfermedad metastásica durante el primer año de seguimiento.

Comentario¹⁻¹⁰

En respuesta a las demandas del estilo y la moda, el número de tatuajes decorativos ha ido en aumento en todo el mundo en los últimos años; asociándose con la aparición de infecciones oportunistas, tumores y reacciones disímunes. Además, existen unos pocos casos descritos en la literatura del depósito de pigmento del tatuaje en los ganglios linfáticos centinela de pacientes con melanoma, lo cual representa un reto clínico.

La historia natural de los tatuajes está bien documentada. Inicialmente, las partículas de tinta del tatuaje se encuentran en grandes fagosomas dentro del citoplasma de los queratinocitos y células fagocíticas, incluyendo fibroblastos, macrófagos y mastocitos. Al cabo de un mes, la membrana basal se remodela y aparecen agregados de pigmento en las células basales. A los 2 meses-40 años, las partículas de tinta sólo se encuentran en los fibroblastos dérmicos, que están rodeados por una red de tejido conjuntivo que atrapa e inmoviliza las células. El tatuaje puede aparecer borroso con el paso del tiempo debido al movimiento de la tinta a la dermis profunda.

Ocasionalmente, si un paciente tiene o ha tenido un tatuaje en cualquier área del cuerpo, el pigmento puede migrar a los ganglios linfáticos regionales a través de los vasos linfáticos, imitando enfermedad del melanoma.

Los métodos utilizados para eliminar los tatuajes, como el láser Q-Switch, no erradican la presencia del pigmento en el ganglio linfático.

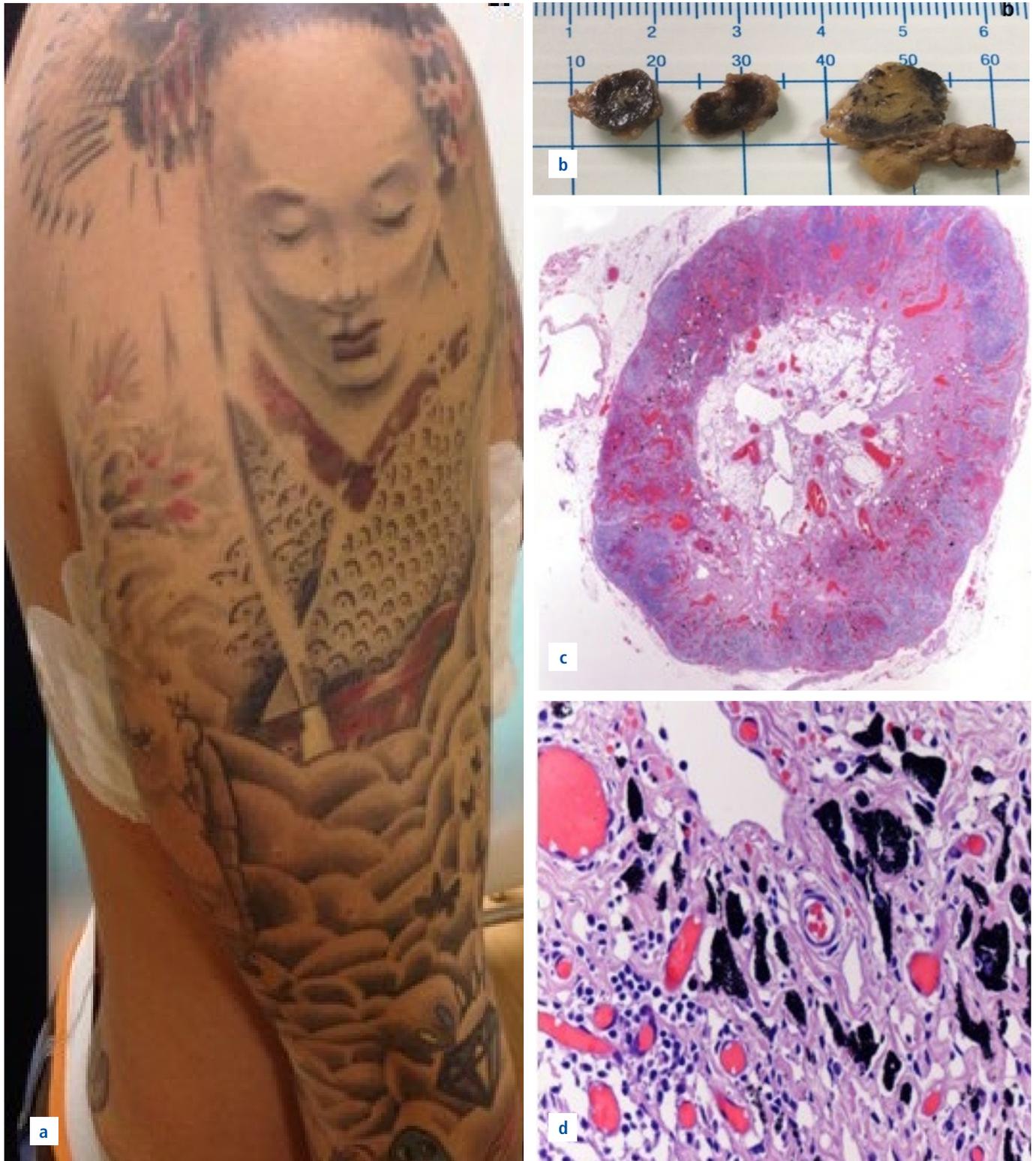


Figura 1. a) Tatuajes predominantemente negros en el brazo derecho. b) Ganglios linfáticos centinela negros. c) Vista panorámica del ganglio linfático, observándose depósitos de pigmento negro en el espacio subcapsular y en las áreas sinusoides (Hematoxilina eosina, 10x). d) Detalle del depósito de pigmento negro en los macrófagos y la región extracelular de los ganglios linfáticos (Hematoxilina eosina, 40x).



Otras posibles causas de ganglios linfáticos pigmentados son los pigmentos de antracita, el amalgama dental, aluminio, titanio, linfadenitis dermatopática y macrófagos cargados de hemosiderina después de un traumatismo local o la cirugía. La presencia de ganglios linfáticos pigmentados en pacientes con melanoma y tatuajes no excluye la posibilidad de metástasis, así como la ausencia de pigmento o la presencia de ganglios linfáticos agrandados en pacientes sin tatuajes, ya que podría tener lugar en el melanoma amelanótico.

En el estudio de extensión del melanoma, encontrar un ganglio linfático con pigmentación negra

puede incitar al cirujano a realizar una linfadenectomía radical. Pero, la confirmación histológica de un ganglio pigmentado agrandado es esencial antes de realizar una cirugía radical, para evitar procedimientos terapéuticos que causan una morbilidad innecesaria, especialmente en pacientes con tatuajes.

Los ganglios linfáticos pigmentados deben ser incluidos en el diagnóstico diferencial y la documentación de los tatuajes decorativos es importante en el diagnóstico del melanoma, así como durante el seguimiento de los pacientes para evitar realizar linfadenectomías radicales ante casos como este.

Bibliografía

1. Manganoni AM, Sereni E, Pata G, Ungari M, Pavoni L, Farisoglio C et al. Pigmentation of axillary sentinel nodes from extensive skin tattoo mimics metastatic melanoma: case report. *Int J Dermatol.* 2014;53:773-6.
2. Huynh TN, Jackson JD, Brodell RT. Tattoo and vaccination sites: Possible nest for opportunistic infections, tumors, and dysimmune reactions. *Clin Dermatol.* 2014;32:678-84.
3. Chikkamuniyappa S, Sjuve-Scott R, Lancaster-Weiss K, Miller A, Yeh IT. Tattoo pigment in sentinel lymph nodes: a mimicker of metastatic malignant melanoma. *Dermatol Online J.* 2005;11:14.
4. Dominguez E, Alegre V, García-Melgares ML, Laguna C, Martín B, Sánchez JL et al. Tattoo pigment in two lymph nodes in a patient with melanoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008;22:101-2.
5. Jack CM, Adwani A, Krishnan H. Tattoo pigment in an axillary lymph node simulating metastatic malignant melanoma. *Int Semin Surg Oncol.* 2005;2:28.
6. Suárez-Amor O, Alonso-Alonso T, González-Morán MA, Pastor E, Turienzo A, de la Fuente C et al. Tattoo-induced pigmentation in a sentinel node in a patient with melanoma. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:721-2.
7. Moehrle M, Blaheta HJ, Ruck P. Tattoo pigment mimics positive sentinel lymph node in melanoma. *Dermatology.* 2001;203:342-4.
8. Kürle S, Schulte KW, Homey B. Accumulation of tattoo pigment in sentinel lymph nodes. *Hautarzt.* 2009;60:781-3.
9. Anderson LL, Cardone JS, McCollough ML, Grabski WJ. Tattoo pigment mimicking metastatic malignant melanoma. *Dermatol Surg.* 1996;22:92-4.
10. Laux P, Tralau T, Tentschert J, Blume A, Dahouk SA, Bäuml W et al. A medical-toxicological view of tattooing. *Lancet.* 2015 Jul 23. pii: S0140-6736(15)60215-X [Epub ahead of print]



Tumores

03

Algo más que
una simple lesión
pigmentada en región
nasal

ff

Andrea Montes Torres



03. Algo más que una simple lesión pigmentada en región nasal

Andrea Montes Torres

Anamnesis

Mujer caucásica de 32 años, con fototipo II y antecedentes personales de alta fotoexposición solar durante la infancia y adolescencia, que presentaba desde hacía tres años una lesión hiperpigmentada asintomática en dorso nasal izquierdo, la cual había ido aumentando progresivamente de tamaño (Figura 1a). Diez años antes, otra lesión histológicamente compatible con epiteloma basocelular le había sido ya extirpada en la vertiente nasal derecha.

Exploración física

A la exploración se evidenciaba una mácula de un centímetro de diámetro mayor, de coloración marrón-rojiza heterogénea localizada en dorso-ala nasal izquierda. La lesión presentaba un patrón inespecífico a la dermatoscopia.

Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico de su exéresis completa reveló una proliferación melanocítica atípica de 1,20 mm de espesor que infiltraba hasta dermis reticular superficial sin signos de regresión o ulceración (Figura 2a).

Destacaba significativamente la presencia de frecuentes imágenes de infiltración intraneural que se extendían hasta el tejido celular subcutáneo sin conexión con el componente infiltrativo superior (Figura 2b).

El estudio de extensión consistente en un tac cervico-facial y una ecografía abdominal fue negativo para enfermedad locorregional y metastásica; y en el estudio analítico, no se evidenció ninguna alteración significativa con niveles de LDH y S100 en rango normal.

Diagnóstico

Melanoma neurotropro T2a N0 M0. Estadio IB. (El índice de Breslow ha sido valorado en el componente infiltrativo convencional).

Tratamiento y evolución

Ante el diagnóstico de melanoma neurotropro con afectación intraneural del tejido celular subcutáneo, se procedió a la ampliación quirúrgica con 2 cm de margen lateral e incluyendo parte del cartílago nasal en profundidad. La posterior reconstrucción del defecto fue llevada a cabo mediante un injerto de cartílago auricular y un colgajo local de dorso nasal y glabellar. (Figura 1b, c). Una vez correctamente cicatrizado, todo el lecho quirúrgico (dorso y ala nasal izquierda) fue sometido a braquiterapia de contacto de alta tasa de dosis. Una dosis total de 50 Gy fue administrada repartida en 5 sesiones semanales de 2 Gy por sesión. Durante estos dos años y medio de seguimiento exhaustivo de la paciente por parte de nuestro servicio, no se ha evidenciado ningún dato de recidiva locorregional ni de enfermedad metastásica a distancia.

Comentario

El melanoma neurotropro (MN) es un tipo infrecuente e invasivo de melanoma cutáneo cuya incidencia se estima inferior al 1%.¹ Afecta característicamente a cabeza y cuello hasta en un 70 % de los casos, siendo más frecuente entre los 50 y 80 años de edad con predominio del sexo masculino.^{2,3} Clínicamente presenta un aspecto macroscópico inespecífico¹ y hasta en la mitad de los casos puede observarse neuralgia acompañante.^{3,4} El MN fue descrito por primera vez por Reed y Leonard como un subtipo de melanoma desmoplásico caracterizado histológicamente por la



Figura 1. a) Mácula levemente pigmentada en dorso nasal. b) Resultados inmediatos. c) Tras dos meses de la cirugía.

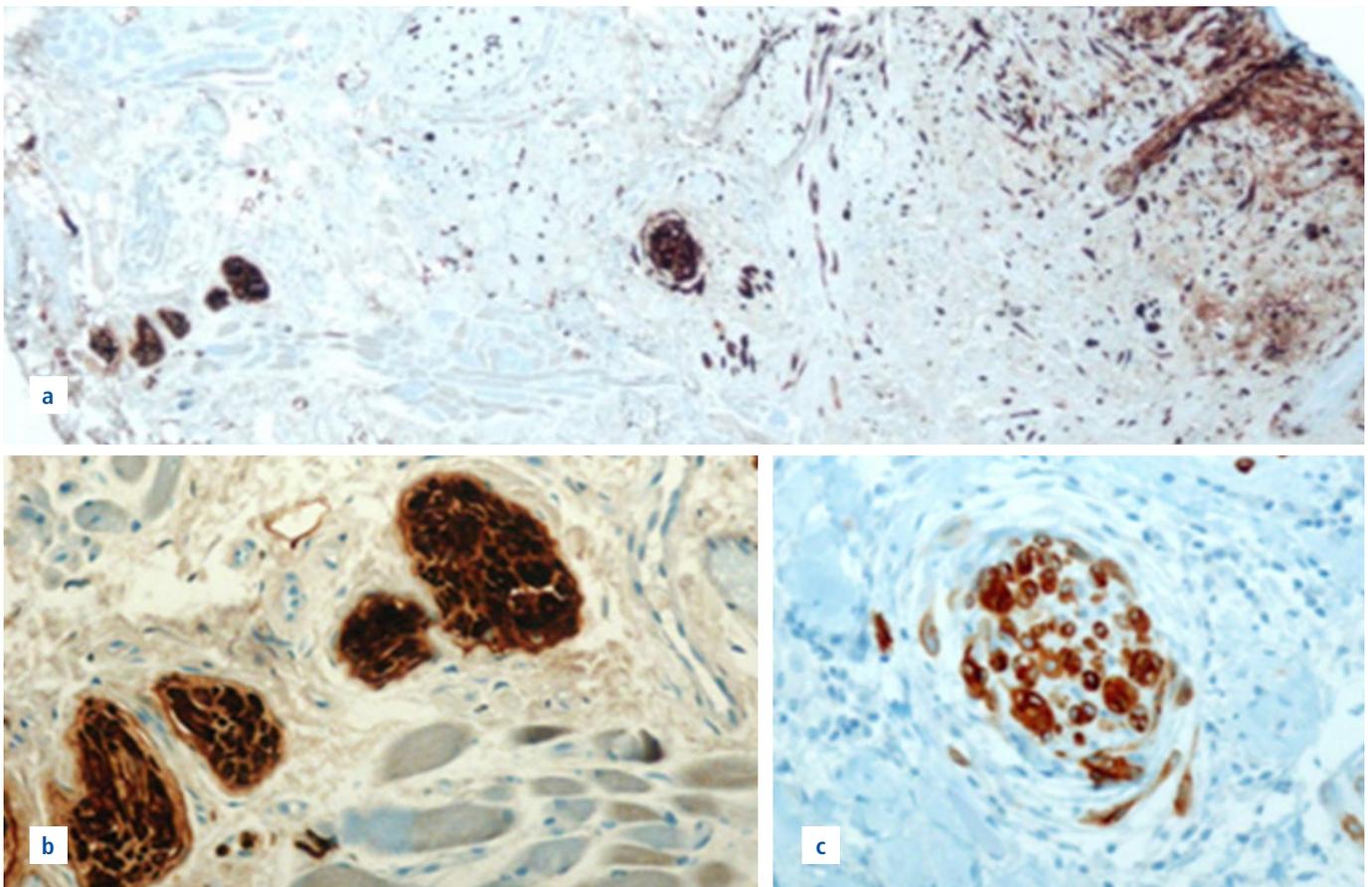


Figura 2. a) Proliferación melanocítica atípica que infiltra hasta dermis reticular superficial en forma de pequeñas células aisladas o fascículos entre los haces de colágeno. b) Focos de infiltración intraneural en dermis reticular profunda y tejido celular subcutáneo (S-100 x40). c) Infiltración intraneural a mayor detalle [(b) S-100 x200, (c) Melan-A x200].



presencia de rasgos neurales, diferenciación a células de Schwann y/o infiltración peri e intraneural.⁵ Más recientemente, ha sido aceptado sin embargo, la presencia de MN sin desmoplasia.^{4,6} A pesar de presentar gran agresividad local, siendo el neurotropismo un factor de riesgo independiente para recidiva local,⁴ la supervivencia global es superior a la del melanoma convencional con similar índice

de Breslow.⁶ De hecho comparativamente se han evidenciado menores tasas de afectación nodal y metastásica.² La exéresis completa con amplios márgenes de resección, incluidos en profundidad, continúa siendo el tratamiento de elección, asociando radioterapia adyuvante postquirúrgica en lesiones de alto grado, como las localizadas en cabeza y cuello.^{1,4}

Bibliografía

1. Chen JY, Hruby G, Scolyer RA et al. Desmoplastic neurotropic melanoma: a clinicopathologic analysis of 128 cases. *Cancer*. 2008; 113: 2770-8.
2. Su LD, Fullen DR, Lowe L et al. Desmoplastic and neurotropic melanoma. *Cancer*. 2004; 100: 598-604.
3. Newlin HE, Morris CG, Amdur RJ, Mendenhall WM. Neurotropic melanoma of the head and neck with clinical perineural invasion. *Am J Clin Oncol*. 2005; 28: 399-402.
4. Croker J, Burmeister B, Foote M. Neurotropic melanoma: the management of localised disease. *J Skin Cancer*. 2012;2012:706452.
5. Reed RJ, Leonard DD. Neurotropic melanoma. A variant of desmoplastic melanoma. *Am J Surg Pathol*. 1979; 3:301-11.
6. Su A, Dry SM, Binder SW et al. Malignant melanoma with neural differentiation: an exceptional case report and brief review of the pertinent literature. *Am J Dermatopathol*. 2014; 36: e5-9.



Tumores

04

Botriomicoma tras traumatismo, ¿o no?



Lorena Martínez-Leboráns
Ana M. Victoria-Martínez
José María Ortiz Salvador
Víctor Alegre de Miguel

04. Botriomicoma tras traumatismo, ¿o no?

Lorena Martínez-Leboráns, Ana M. Victoria-Martínez, José María Ortiz Salvador, Víctor Alegre de Miguel

Anamnesis

Mujer de 53 años de edad, consultó en urgencias de dermatología por presentar una lesión tumoral, en primer dedo de pie derecho de aparición brusca tras un traumatismo (Figura 1). Como antecedentes personales de interés destacaba haber sido diagnosticada a los 50 años de un mieloma múltiple oligosecretor tratado con bortezomib, adriamicina, prednisona, ácido zoledrónico y trasplante autólogo de precursores hematopoyéticos. Con el trasplante se consiguió remisión completa de la enfermedad, pautándose como tratamiento de mantenimiento talidomida. Dos años después se objetivó progresión de la enfermedad en analítica rutinaria y aspirado de médula ósea e inició tratamiento con lenalidomide y bendamustina.

Exploración física

En el primer dedo del pie derecho se observaba una lesión carnosa, excrecente y no dolorosa a la palpación que producía una protrusión del eponi-

quio a ese nivel. La paciente estaba afebril, con buen estado general y sin otra sintomatología por aparatos.

Exploraciones complementarias

Se realizó una extirpación de la lesión con sospecha de botriomicoma. La anatomía patológica mostró un denso infiltrado tumoral en la dermis compuesto por células basaloides con un núcleo excéntrico dispuestas en fila india disecando los haces de colágeno (Figura 2). Las células tumorales mostraron positividad para CD20 en las tinciones inmunohistoquímicas.

Diagnóstico

La correlación clínico-patológica estableció el diagnóstico de Plasmocitoma cutáneo.

Tratamiento

Se realizó extirpación quirúrgica de la lesión y continuación de tratamiento quimioterápico por parte de hematología.



Figura 1. Tumoración carnosa, excrecente afectando al primer dedo del pie derecho.

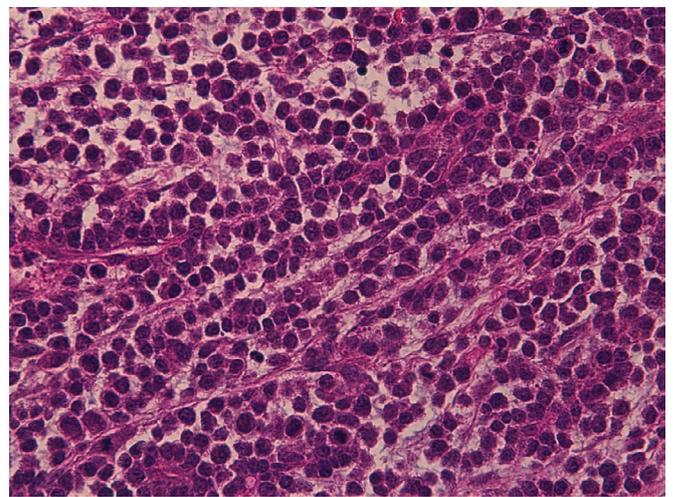


Figura 2. Denso infiltrado tumoral compuesto por células plasmáticas (H&E x100).



Evolución

Dos meses después del diagnóstico de plasmocitoma la paciente sufrió una aplasia medular y sepsis por *Candida Tropicalis* y *E. Coli*, falleciendo por fallo multiorgánico a los pocos días del ingreso.

Comentario¹⁻²

El mieloma múltiple es una neoplasia de células plasmáticas maduras. La afectación cutánea por este tumor es infrecuente (5-10%) y puede presentarse de forma primaria a nivel cutáneo o secundariamente a una enfermedad hematológica (plasmocitoma se-

cundario). Dentro de las formas secundarias puede ser por diseminación directa de una estructura ósea subyacente o por metástasis a distancia (plasmocitoma metastásico). Clínicamente son pápulas o nódulos, únicos o múltiples de consistencia firme y coloración violácea situados principalmente en cara, tronco y extremidades superiores.

Su aparición en un paciente con mieloma múltiple implica muy mal pronóstico, sobre todo en aquellos pacientes que los presentan en estadios avanzados de la enfermedad. En cuanto al manejo, se puede utilizar cirugía, quimio o radioterapia.

Bibliografía

1. Plasmocitoma cutáneo gigante como primera manifestación de mieloma múltiple. Rodríguez Vázquez, M; Zarco Olivo, C; Del Río Reyes; Rodríguez Peralto, JL; Iglesias Díez L. Actas Dermosifiliogr. 2001;92:151-3
2. Cutaneous plasmacytomas following treatment of IgA kappa multiple myeloma. Ortín X, Llorente A, Martínez S, Ugarriza A. Med Clin (Barc). 2004 Oct 30;123(15):597-8.





Tumores

05

Diagnóstico de lesiones cutáneas en paciente VIH “desde dentro” o ‘inside-out’

ff

Juncal Ruiz Rivero

05. Diagnóstico de lesiones cutáneas en paciente VIH “desde dentro” o ‘inside-out’

Juncal Ruiz Rivero

Anamnesis

Se trata de un varón guineano de 70 años VIH en estadio C3, en tratamiento con lopinavir/ritonavir y emcitabina/tenofovir que se encontraba ingresado por un cuadro de síndrome constitucional, inestabilidad con alteraciones del comportamiento y anemia ferropénica. Durante su estancia hospitalaria, se solicitó interconsulta al servicio de Dermatología para valorar unas lesiones cutáneas de predominio en pies y manos.

Exploración física

A la exploración física, destacaba el importante edema que presentaba el paciente a nivel de ambos pies. La piel mostraba importantes signos de xerosis y sig-

nos de lipodermatoesclerosis. El paciente presenta placas eritematomarrónceas, algunas con tonalidad violácea, que se localizaban en ambos pies a nivel del dorso, arco plantar y tobillos. Presentaba además lesiones similares pero de menor tamaño en la palma de la mano izquierda y en la cara ventral del cuarto dedo de la mano derecha (Figura 1). Las lesiones se palpaban infiltradas y el paciente refería dolor en las zonas de mayor edema.

Exploraciones complementarias

Previa a la valoración por parte de Dermatología y dentro del estudio de anemia ferropénica, al paciente se le realizó una endoscopia digestiva alta.



Figura 1. Placas eritematomarrónceas, algunas con tonalidad violácea.



El estómago presentaba pliegues de aspecto normal con distensibilidad conservada. La mucosa del antro estaba adelgazada con vasos submucosos patentes. En el cuerpo y fundus existían lesiones rojo-vinosas polipoideas de consistencia elástica que sugerían en primer lugar sarcoma de Kaposi (Figura 2). La sospecha ecográfica se confirmó en la histología de una de las biopsias tomadas por ecografía.

Los datos ecográficos fueron suficientes para establecer el diagnóstico de sarcoma de Kaposi cutáneo.

Diagnóstico

Sarcoma de Kaposi con afectación gástrica y cutánea

Tratamiento

Se inició tratamiento con doxorubicina lisosomal, con buena tolerancia.

Evolución

Las lesiones cutáneas disminuyeron en número y tamaño. Durante su ingreso, el paciente presentó acentuación de la inestabilidad para la marcha y de las alteraciones del comportamiento, con episodios de agitación y agresividad. La resonancia magnética cerebral realizada con posterioridad demostró una dilatación ventricular con alteración de la sustancia blanca periventricular que sugerían hidrocefalia crónica.

Además, presentaba datos de encefalopatía VIH, con una atrofia de predominio frontotemporal bilateral.

Comentario¹⁻⁴

Aunque infrecuente, el sarcoma de Kaposi es la neoplasia más común en los pacientes con VIH e incluso puede suponer el primer signo de infección por el virus. La forma más típica de presentación es en forma de lesiones multifocales de aspecto vascular en piel y mucosas. Cuando existe afectación interna, el aparato digestivo es el lugar más característico, especialmente el estómago y los síntomas más frecuentes, cuando los hay, son inespecíficos; dolor abdominal, dispepsia, diarrea, náuseas o anemia ferropénica (como en el caso presentado). Entre las indicaciones para el tratamiento sistémico cabe destacar algunas como las que presentaba el paciente: afectación extensa de la piel (más de 25 lesiones), edema sintomático importante, afectación visceral sintomática o enfermedad rápidamente progresiva.

En resumen, presentamos un caso de sarcoma de Kaposi cutáneo en el que las lesiones cutáneas siguieron al diagnóstico de sarcoma de Kaposi gástrico, una forma infrecuente de manifestación de la enfermedad, ya que la piel suele ser el primer órgano en verse comprometido y es el que suscita, en la mayoría de los casos, el estudio de extensión para valorar el grado de compromiso interno.

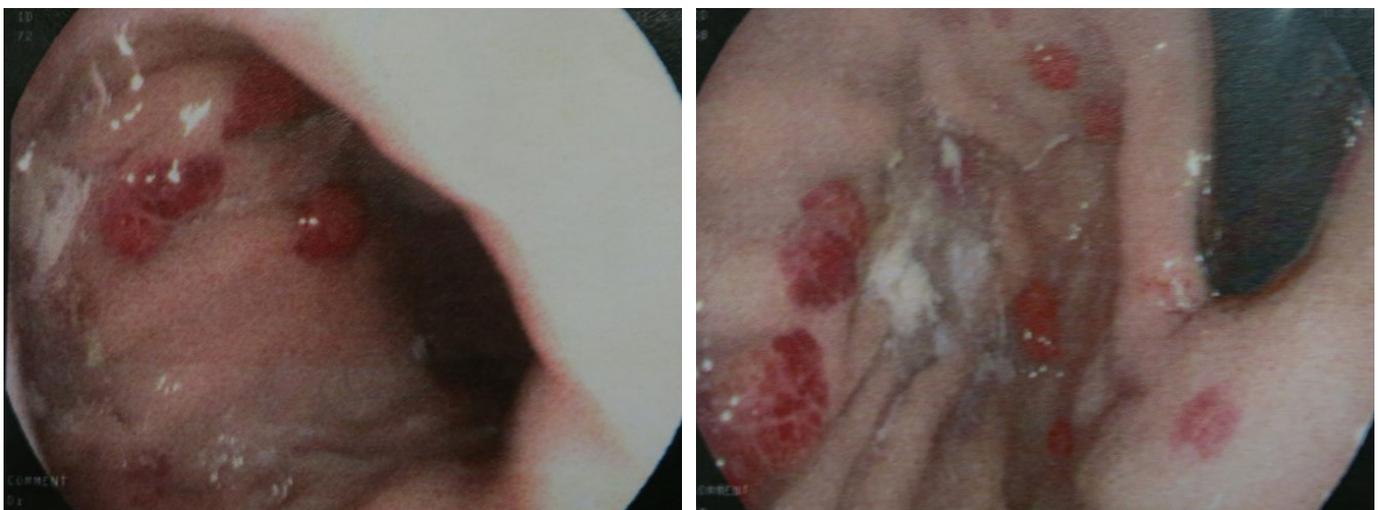


Figura 2. Lesiones rojo-vinosas polipoideas de consistencia elástica que sugerían en primer lugar sarcoma de Kaposi.



Bibliografía

1. Lee AJ et al. Gastrointestinal Kaposi's sarcoma: Case report and review of the literature. *World J Gastrointest Pharmacol Ther.* 2005;6(3):89-95.
2. Attia S et al. AIDS-Related Kaposi's Sarcoma of the Gastrointestinal Tract. *J Clin Oncol.* 2010; 28(16):250-251.
3. Tan WC et al. Kaposi's sarcoma: Case report and Treatment Options. *Med J Malaysia.* 2011; 66(4):383-384.
4. Bell BM et al. Disseminated Kaposi sarcoma with osseous metastases in an HIV positive patient. *Proc Bayl Univ Med Cent.* 2016;29(1)52-54.



Tumores

06

Erupción papulosa pruriginosa en mujer joven

es

María Herrero Moyano

06. Erupción papulosa pruriginosa en mujer joven

María Herrero Moyano

Anamnesis

Se trata de una mujer de 43 años, originaria de Colombia, que tenía como principales antecedentes de interés hipotiroidismo, un episodio de trombosis de senos venosos cerebrales asociado al uso de anillo anticonceptivo un año antes, la ablación de una vía accesoria cardíaca (síndrome Wolf-Parkinson-White), cirugía bariátrica y un aumento de pecho. Tomaba como medicación habitual Aspirina 100 y Levotiroxina. No tenía antecedentes personales ni familiares de interés dermatológico. Acude a nuestras consultas refiriendo aparición 3 años atrás, sin claro desencadenante, en cara interna de muñeca izquierda de pápulas levemente pruriginosas, con afectación días después de cara anterior de cuello. Siete u ocho meses atrás comenzó a presentar lesiones similares en cara interna de muñeca

contralateral, laterales del cuello y en párpados. No refería otra clínica acompañante, ni afectación de mucosas ni de pelo o uñas. Tampoco episodios previos. Su médico de cabecera le había prescrito crema de metilprednisolona que estuvo aplicando hasta tres meses, sin notar mejoría.

Exploración física

Simétricamente, en cara interna de muñecas (Figura 1), laterales y cara anterior del cuello, se observaban múltiples pápulas de 1-2 mm agrupadas, de color piel normal, superficie lisa. También algunas dispersas por párpados (Figura 2).

Exploraciones complementarias

Con la sospecha de una reacción liquenoide o una forma micropapulosa de una sarcoidosis, se realizó biopsia punch de una de las lesiones de la muñeca derecha, obteniéndose el diagnóstico anatomopatológico de siringoma.

Diagnóstico

Dados los hallazgos histológicos y la presentación clínica de las lesiones, se diagnosticó a la paciente de Siringoma Eruptivo.



Figura 1.
Múltiples pápulas de superficie lisa, color piel normal, de entre 1 y 2 mm, agrupadas en cara interna de muñeca izquierda.



Figura 2.
Algunas pápulas de características similares dispersas en párpados superiores e inferiores.



Tratamiento

Se prescribió a la paciente una emulsión de atropina al 1%, una vez al día, que la paciente estuvo aplicando durante dos meses.

Evolución

En la siguiente revisión, refería muy discreta mejoría sintomática y las lesiones persistían. La paciente se mostraba además preocupada por el aspecto cosmético, por lo que, tras la revisión de la literatura, se le propuso tratamientos ablativos con láser CO₂, que en el momento actual está pendiente de recibir.

Comentario

Los siringomas son neoplasias benignas de la piel originadas en las células del acrosiringio. Histológicamente se caracterizan por agrupaciones celulares intradérmicas en forma de "coma" o de "renacuajo" rodeadas de haces compactos de colágeno. Aparecen

fundamentalmente en mujeres jóvenes, en región periorbitaria. Se clasifican, según Friedman y Butler, en cuatro variantes: localizada, generalizada (que incluye la múltiple y la eruptiva), familiar y asociada a síndrome de Down. La variante eruptiva es una entidad rara que fue descrita por primera vez por Jacquet y Darier en 1987. En ella se observa la aparición más o menos brusca de múltiples pápulas asintomáticas o levemente pruriginosas, de pequeño tamaño, agrupadas, coloración amarillenta o marrón claro, con distribución simétrica, sobre todo en miembros superiores, axilas, cuello, pecho, abdomen y región periorbitaria. Su tratamiento supone un reto, ya que al localizarse en dermis profunda su eliminación puede dejar cicatriz o cambios pigmentarios. Se ha probado con múltiples tratamientos (retinoides, peeling químicos, dermabrasión, electrocoagulación o crioterapia) con pobres resultados. Últimamente, el láser CO₂ fraccionado es el que ofrece mejores resultados cosméticos.





Tumores

07

Leiomiomatosis cutánea múltiple y miomas uterinos en mujer joven



Alejandra Pérez-Plaza
Pablo Chicharro-Manso
Pedro Rodríguez-Jiménez
Javier Sánchez-Pérez



07. Leiomiomatosis cutánea múltiple y miomas uterinos en mujer joven

Alejandra Pérez-Plaza, Pablo Chicharro-Manso, Pedro Rodríguez-Jiménez, Javier Sánchez-Pérez

Anamnesis

Mujer de 33 años, con antecedentes personales de histerectomía por múltiples miomas uterinos, y tiroidectomía con hipotiroidismo secundario en tratamiento sustitutivo con 50 mg diarios de levotiroxina sódica. Acude a nuestro servicio por presentar lesiones sobreelevadas persistentes en tórax anterior, de aproximadamente 10 años de evolución. Estas lesiones presentaban dolor ocasional con el estrés, el calor y la fricción.

Se realiza árbol genealógico, en donde se recogen antecedentes familiares, mostrando que su madre, tía materna y prima materna están histerectomizadas por múltiples miomas uterinos, y que a su vez, la tía materna presenta lesiones cutáneas similares (Figura 1). No existen antecedentes personales ni familiares de carcinoma renal.

Exploración física

A la exploración física, presentaba en región torácica anterior múltiples lesiones pápulo-tuberosas, eritematosas, firmes al tacto, agrupadas formando una placa de 15x10 cm (Figura 2).

Exploraciones complementarias

La biopsia de una de las lesiones mostró una tumoración no encapsulada, localizada en la dermis, compuesta por fascículos de células fusiformes de bordes romos, entrelazados entre sí, y entre éstos se observaban fibras de colágena atrapadas, hallazgos compatibles con piloleiomioma.

La ecografía abdominal mostraba unos riñones de morfología normal, y una lesión hiperecogénica de 14 mm en segmento VIII hepático compatible con angioma hepático.

Diagnostico

Leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple (MCUL) (Síndrome de Reed).

Tratamiento

Se pautó propionato de clobetasol al 0.05% en crema, para que aplicara sobre las lesiones si éstas eran sintomáticas. También se ofreció tratamiento con toxina botulínica que la paciente rechazó.

Evolución

En la actualidad, tras dos años de seguimiento, la paciente evoluciona sin mostrar cambios y con estudios ecográficos normales.

Comentario¹⁻³

Los leiomiomas son tumores benignos de fibras musculares lisas, que se pueden clasificar según su origen en angioleiomiomas (derivados del músculo liso vascular), leiomiomas genitales (derivados del músculo liso genital o "dartros"), y piloleiomiomas (derivados del músculo piloerector). Estos últimos, suelen afectar fundamentalmente a mujeres fértiles (20-40 años). La MCUL es una enfermedad de transmisión autosómica dominante de penetrancia variable. Esta enfermedad se produce debido a mutaciones heterocigotas en la línea germinal del gen de la fumarato hidratasa, enzima del ciclo de Krebs, localizada en el cromosoma 1q42.3-q43. Esta enzima cataliza la conversión de fumarato a malato en la matriz mitocondrial, y actúa como supresor tumoral. Esta enfermedad es una causa de histerectomía en la mujer joven. En algunos casos (2-16% según las series) existe una asociación con el carcinoma renal, conocida como leiomiomatosis

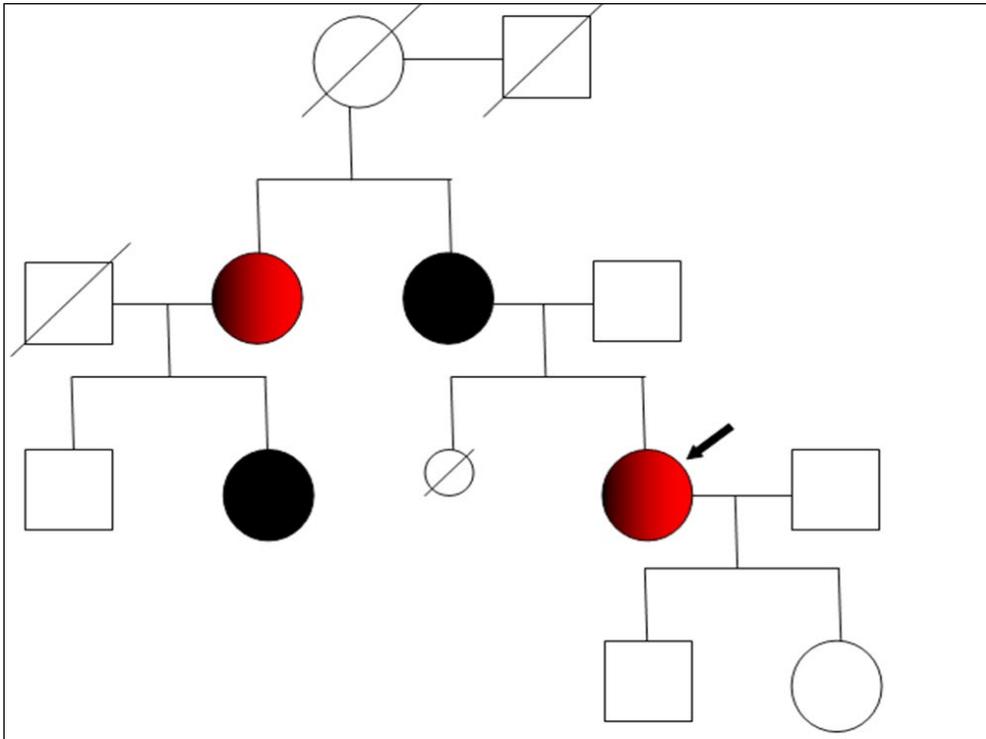


Figura 1. Árbol genealógico, en donde se observa que la madre, la tía materna y la prima materna de nuestro caso presentan múltiples miomas uterinos, y la tía materna presenta lesiones cutáneas similares.



Figura 2. Múltiples lesiones pápulo-tuberosas, eritematosas, firmes al tacto, agrupadas en tórax anterior formando una placa de 15x10 cm.



hereditaria y carcinoma de células renales (HL-RCC). Por tanto, ante múltiples piloleiomiomas y antecedente de histerectomía en una mujer joven,

hay que tener presente esta entidad a la hora de realizar un despistaje adecuado de los posibles tumores asociados, en especial el cáncer renal.

Bibliografía

1. Takao Kamai, Hideyuki Abe, Kyoko Arai, et al. Radical nephrectomy and regional lymph node dissection for locally advanced type 2 papillary renal cell carcinoma in an at-risk individual from a family with hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer: a case report. Kamai et al. BMC Cancer. 2016;16:232.
2. H. Collgrosa, M. Iglesias-Sanchoa, M.J. Tribó-Boixareub, et al. Leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple o síndrome de Reed: estudio retrospectivo de 13 casos. Actas Dermosifiliogr. 2015;106:117-125.
3. C. Eguren, D.I. Santiago y S. Pérez-Gala. Nódulos eritematosos agrupados en el tronco. Actas Dermosifiliogr. 2010;101:87-88.



Tumores

08

Lesión persistente en el talón



Paula Fernández Canga
Henry Alexander Cocunubo Blanco
Eduardo Varas Meis
Alicia Pérez Bustillo



08. Lesión persistente en el talón

Paula Fernández Canga, Henry Alexander Cocunubo Blanco, Eduardo Varas Meis, Alicia Pérez Bustillo

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 53 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acudió a consulta por una lesión plantar asintomática en el talón derecho que presentaba desde hacía 3 años. Había sido tratada por su podólogo con cremas y parches, que el paciente no supo especificar, sin mejoría.

Exploración Física

A la exploración física se objetivó una placa queratósica, de fondo rosado inespecífico y bordes bien definidos, irregulares, de 2cm de diámetro (Figura 1). No se observaron hallazgos significativos en el estudio dermatoscópico.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia incisional que fue informada como ulceración dermoepidérmica con tejido de granulacion sin identificarse malignidad.

La lesión fue tratada con plantillas de descarga y tratamiento tópico queratolítico sin éxito. La persistencia de la misma y la posterior ulceración de su borde superior a pesar del tratamiento, llevó a la realización de una nueva biopsia (Figura 2).

Diagnóstico

El estudio histológico con hematoxilina-eosina de la segunda biopsia mostró proliferación de tecas de células fusiformes y epitelioides dispuestas a nivel junctional que se extendían a través de los anejos cutáneos con un componente de invasión en dermis, a expensas de nidos de células epitelioides con núcleo hiper Cromático, atipia nuclear y un índice mitótico de 2 por mm³. El estudio inmunohistoquímico confirmó positividad para S-100, Melan A, HMB 45 y Ciclina D1, con un Ki 67 positivo en un 15 a un 20% de los

núcleos; siendo diagnosticado de Melanoma lentiginoso amelanótico acral, nivel III de Clark con un índice de Breslow de 1.2mm, ulcerado, con 2 mitosis/mm².

Tratamiento

Tras la confirmación diagnóstica se solicitó un estudio de extensión previo a la realización de la biopsia selectiva del ganglio centinela, que resultaron negativos. La exéresis de la tumoración se llevó a cabo mediante cirugía de Mohs en diferido, con reparación del defecto empleando un injerto de piel total del pliegue subglúteo derecho.

Evolución

En la actualidad el injerto está totalmente reepitelizado y el paciente no ha presentado recidiva loco-regional ni afectación metastásica después de 30 meses de seguimiento.

Comentario

El diagnóstico inicial erróneo del melanoma maligno amelanótico acral (MMA) ocurre en más del 50% de los casos¹. Puede confundirse clínicamente con lesiones benignas tales como verrugas vulgares, helomas, granulomas por cuerpo extraño, úlceras ó dermatosis inflamatorias y con neoplasias cutáneas no melanoma como el poroma, recibiendo un tratamiento incorrecto². El estudio dermatoscópico de estas lesiones no está estandarizado. La ausencia de retículo pigmentario, puntos, glóbulos o velo blanco-azulado dificulta el diagnóstico que depende fundamentalmente del análisis del patrón vascular: vasos puntiformes, serpiginosos o polimorfos³, que no se observaron en nuestro caso. La agresividad biológica del MMA es igual a la del melanoma maligno melanótico, pero el retraso en su diagnóstico hace que se presente en un estadio más avanzado resultando en un pronóstico más desfavorable¹.



Figura 1.
a) placa queratósica inicial.
b) Placa tras tratamiento tópico queratolítico: fondo rosado inespecífico y ulceración en borde superior en talón de pie derecho.

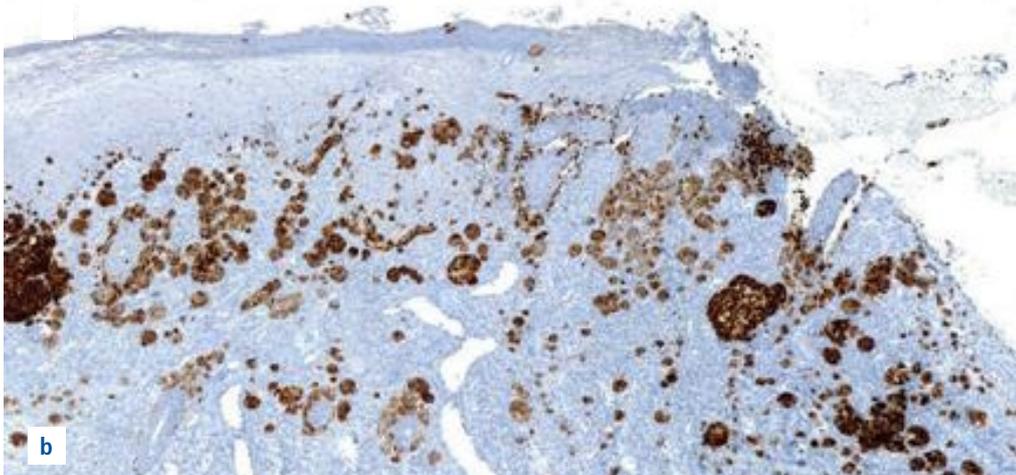
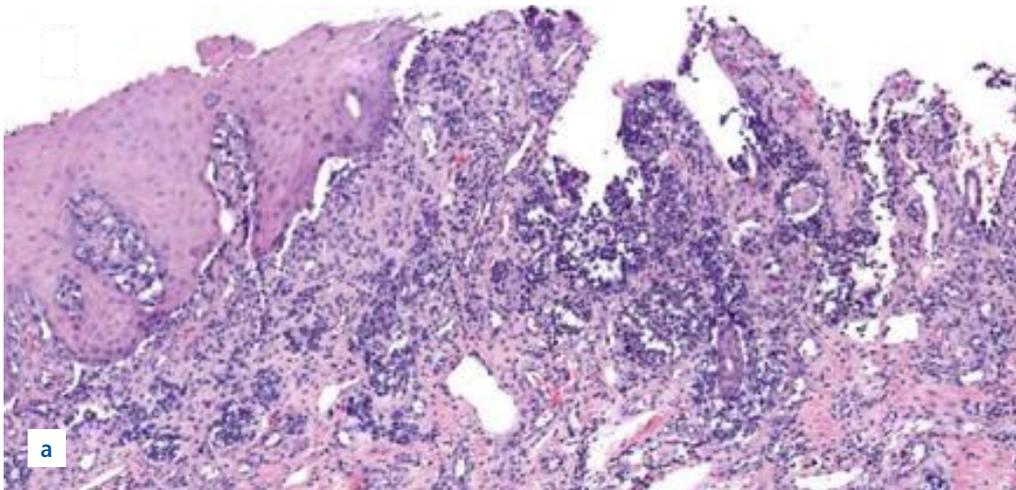


Figura 2.
a) 10x Tinción con hematoxilina-eosina: úlcera con tejido de granulación sobre la cual se observan nidos de células tumorales infiltrantes en dermis con destrucción de anejos y componente a nivel de la unión dermoepidérmica.
b) 4x Tinción de inmunohistoquímica: Células tumorales positivas para el marcador HMB45.



Por ello, debemos incluir el MMA en el diagnóstico diferencial de lesiones acrales aparentemente benignas, mantener un alto índice de sospecha en las que

no respondan al tratamiento y rebiopsiar, realizando técnicas de inmunohistoquímica, todas aquellas lesiones sin diagnóstico definitivo.

Bibliografía

1. Wain EM, Stefanato CM, Barlow RJ. A clinicopathological surprise: amelanotic malignant melanoma. *Clin Exp Dermatol.* 2008;33(3):365-6.
2. Kaneko T, Korekawa A, Akasaka E, Nakano H, Sawamura D. Amelanotic acral lentiginous melanoma mimicking diabetic ulcer: a challenge to diagnose and treat. *Eur J Dermatol.* 2016;26(1):107-8.
3. Mendes MS, Costa MC, Gomes CM, de Araújo LC, Takano GH. Amelanotic metastatic cutaneous melanoma. *An Bras Dermatol.* 2013;88(6):989-91.



Tumores

9

Lesión supurativa en la planta del pie

Laura Berbegal de Gracia
Francisco José de León Marrero
Mar Blanes Martínez

Servicio de Dermatología
Hospital General Universitario de Alicante

9. Lesión supurativa en la planta del pie

Laura Berbegal de Gracia, Francisco José de León Marrero, Mar Blanes Martínez

Servicio de Dermatología del Hospital General Universitario de Alicante

Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 55 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que consultó por una lesión en la almohadilla plantar izquierda de varios meses de evolución. No refería traumatismo previo en la zona, ni refería fiebre u otra sintomatología.

Dicha lesión había sido interpretada anteriormente en atención primaria como una verruga plantar, un clavo plantar, por lo que había recibido tratamiento con crioterapia y curetaje. Ante la persistencia de la lesión y la aparición de drenaje de material de aspecto purulento que hizo sospechar un proceso infeccioso, recibió diversos ciclos de antibioterapia oral e intravenosa. Ante la ausencia de mejoría, finalmente el paciente fue remitido a nuestro servicio.

Exploración física

A la exploración presentaba una placa eritematosa mal delimitada sobre la almohadilla plantar del pie izquierdo, dolorosa a la palpación, y con orificios en la superficie que a la compresión drenaban un material amarillento y maloliente (Figura 1a).

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea no se encontró leucocitosis o aumento de los reactantes de fase aguda que sugiriesen un proceso infeccioso. Los cultivos del exudado fueron negativos para bacterias, hongos y micobacterias. En la resonancia magnética se objetivó una afectación de partes blandas entre el 2º y 3º metatarso, con alteración de la señal a ese nivel, y aumento de la intensidad tras la administración de contraste, sin observarse lesiones sugestivas de osteomielitis.

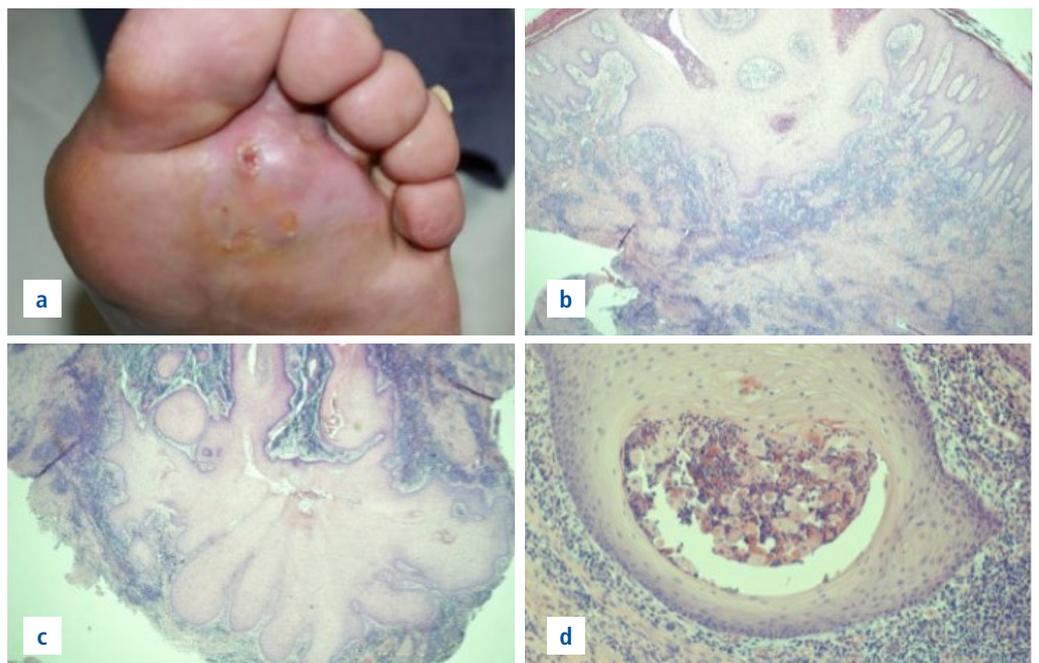


Figura 1.
a) Placa eritematosa mal delimitada sobre la almohadilla plantar del pie izquierdo, con orificios en la superficie que a la compresión drenan un material amarillento y maloliente.
b, c) Proliferación escamosa bien diferenciada con conexión epidérmica, que crece en dermis formando trayectos fistulosos interconectados, con escasa atipia. d) Pseudoquistes con células disqueratósicas, detritus de queratina y neutrófilos en el interior).

Se realizó una biopsia cutánea de la lesión donde se observó una proliferación escamosa bien diferenciada con conexión epidérmica, que crecía en la dermis formando trayectos fistulosos interconectados (Figura 2b, 2c). Esta proliferación mostraba una leve atipia y el crecimiento no presentaba un patrón infiltrativo, sino compresivo.

Además se observó la existencia de pseudoquistes con células disqueratósicas, detritus de queratina y neutrófilos en su interior (Figura 2d), que se corresponden con el material amarillento y maloliente que drenaba el tumor. No se demostró la presencia de virus del papiloma humano (VPH) mediante PCR. Las tinciones para microorganismos (bacterias, hongos y micobacterias) en la biopsia cutánea también fueron negativas.

Diagnóstico

El diagnóstico fue de carcinoma escamoso bien diferenciado variedad cuniculatum.

Tratamiento

Se realizó tratamiento quirúrgico en dos tiempos. Primero se llevó a cabo la extirpación amplia de la lesión, con control de márgenes previos al cierre del defecto (Figuras 2a, 2b). Posteriormente, tras la confirmación histológica del diagnóstico de márgenes libres, se procedió al cierre del defecto con injerto de piel parcial (Figura 2c, 2d).

Evolución

El paciente evolucionó favorablemente, y actualmente se mantiene asintomático sin recidiva del tumor.



Figura 2. a, d) Primer tiempo de cirugía de la lesión con extirpación amplia y control de márgenes previos al cierre del defecto. b, c) Cierre del defecto con injerto de piel parcial en un segundo tiempo).



Comentario

El carcinoma cuniculatum es una neoplasia poco frecuente con un comportamiento localmente agresivo pero que no suele metastatizar. Debemos tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones plantares.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica. Otras modalidades de tratamiento alternativas incluyen la inmunoterapia, el láser, la criocirugía, la terapia fotodinaámica y la quimioterapia. El tratamiento con radioterapia no es recomendable, pues existe el riesgo de transformación en variantes más agresivas y de peor pronóstico.

Queremos destacar este caso por lo infrecuente que es esta entidad y por su presentación, ya que clínicamente puede simular un clavo plantar o un proceso infeccioso, y anatomopatológicamente una hiperplasia pseudoepiteliomatosa, lo cual conduce a menudo a un retraso en el diagnóstico y en el tratamiento. Por último, resulta importante resaltar la falta de relación con el VPH y la ausencia de aspecto verrucoso, ni en la clínica ni en la histología, lo que permite realizar la diferenciación con el carcinoma verrucoso, proceso con el que existe confusión en la literatura a pesar de tratarse de variedades diferentes de carcinomas escamosos bien diferenciados.



Tumores

10

Lesión tumoral sobre erosiones y costras en cuero cabelludo

Patricio López Jiménez
Antonio José Baños Arévalo
Álvaro Barranquero Fernández
Norberto López Navarro

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria
(Málaga)



10. Lesión tumoral sobre erosiones y costras en cuero cabelludo

Patricio López Jiménez, Antonio José Baños Arévalo, Álvaro Barranquero Fernández, Norberto López Navarro
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria (Málaga)

Anamnesis

Mujer de 83 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y diabetes mellitus, que acudió a consulta de Dermatología en el año 2011 por lesiones en cuero cabelludo de varios años de evolución, sobre zona de alopecia crónica.

Exploración física

La paciente presentaba numerosas pústulas, erosiones y costras, malolientes, no dolorosas, con secreción purulenta, sobre zona de alopecia cicatricial en parte superior de cuero cabelludo. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó cultivo de las lesiones, en el que se aisló *Staphylococcus aureus*. Asimismo, se realizó biopsia cutánea en la que se aprecia atrofia epidérmica, fibrosis dérmica e infiltrado inflamatorio compuesto por abundantes linfocitos y células plasmáticas. (Figura 2a).

Diagnóstico

Pustulosis erosiva del cuero cabelludo.

Tratamiento

Se inició tratamiento con fluticasona y ácido fusídico tópico. Se evidenció clara mejoría con el tratamiento, con disminución de las lesiones pustuloerosivas en sucesivas revisiones, manteniendo el tratamiento con corticoides tópicos durante un mes.

Evolución

La paciente acudió periódicamente a revisiones en Dermatología, hasta que en el año 2015, pasados

4 años desde el diagnóstico, y al menos 10 desde el inicio de la clínica, se aprecia lesión tumoral de rápido crecimiento en zona de vértex. Se realiza escisión de la lesión, compatible clínicamente con carcinoma espinocelular infiltrante.

Discusión¹⁻²

La pustulosis erosiva del cuero cabelludo es una dermatosis infrecuente caracterizada por la aparición de lesiones pustulosas, erosiones y costras en cuero cabelludo de pacientes ancianos, provocando con el tiempo alopecia cicatricial. Afecta de forma preferente a mujeres con daño actínico crónico sobre zona de alopecia. A pesar de ser una enfermedad de etiología desconocida, entre sus causas se ha descrito la crioterapia, la terapia fotodinámica, el imiquimod tópico o la cirugía. Histológicamente se aprecian erosiones o atrofia epidérmica, pústulas subcórneas, con infiltrado inflamatorio de carácter linfocítico y de células plasmáticas. El estudio de inmunofluorescencia es negativo. El cultivo de las pústulas puede mostrar colonización secundaria por *Staphylococcus aureus*. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con otros procesos como queratosis actínicas hipertróficas, foliculitis decalvante, tinea capitis o enfermedades ampollosas. El tratamiento se basa en corticoides tópicos de alta potencia, aunque se ha descrito mejoría con inhibidores de la calcineurina tópicos, calcipotriol, acitretino y terapia fotodinámica. Es importante realizar seguimiento periódico a estos pacientes, pues en casos de larga evolución se ha descrito la aparición de carcinoma espinocelular sobre esa área de inflamación crónica, como le ha sucedido a nuestra paciente.

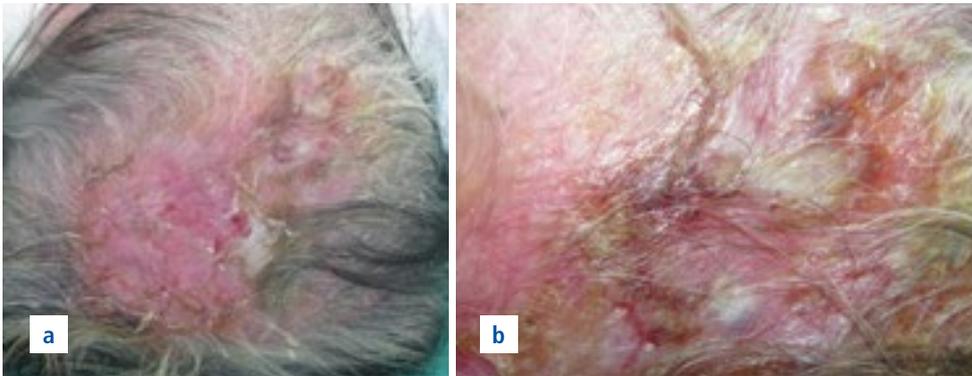


Figura 1.
a) Lesiones a modo de pústulas, erosiones y costras en el cuero cabelludo de la paciente. Alopecia cicatricial.
b) Imagen a mayor tamaño de las pústulas.

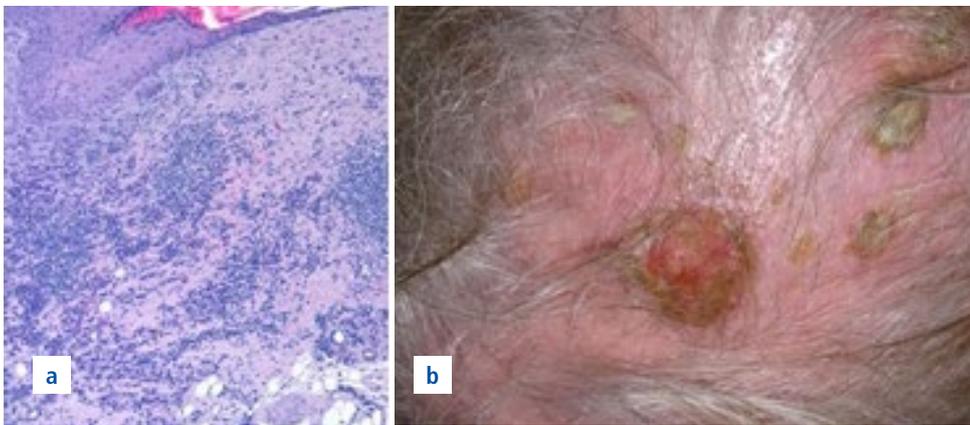


Figura 2.
a) Imagen histológica con atrofia epidérmica, fibrosis dérmica e infiltrado inflamatorio compuesto por abundantes linfocitos y células plasmáticas.
b) Carcinoma espinocelular que aparece sobre esa área de inflamación crónica.

Bibliografía

1. Cutaneous carcinoma arising in erosive pustular dermatosis of the scalp. Lovell CR, Harman RR, Bradfield JW. Br J Dermatol. 1980 Sep;103(3):325-8.
2. Meyer T, Lopez-Navarro N, Herrera-Acosta E, Aguilera J, Herrera E. Erosive pustular dermatosis of the scalp: a successful treatment with photodynamic therapy. Photodermatol Photoimmunol Photomed. 2010; 26 (1): 44-45.





Tumores

11

Lesiones cutáneas diseminadas en paciente oncológico

ff

Daniela Subiabre Ferrer



11. Lesiones cutáneas diseminadas en paciente oncológico

Daniela Subiabre Ferrer

Anamnesis

Paciente varón de 65 años, exfumador, con el antecedente de carcinoma papilar de células transicionales de vejiga de bajo grado intervenido mediante resección transuretral en 2009. En 2012, mediante ecografía, se observa una recidiva tumoral y se realiza una segunda resección transuretral, evidenciándose en esta biopsia un carcinoma sólido de células transicionales de alto grado que infiltra ampliamente la muscular. En el estudio de extensión se observan metástasis óseas en sacro y pelvis, por lo que se le realiza una cistectomía radical más derivación urinaria tipo Bricker paliativa en 2013, con la biopsia de la pieza quirúrgica informada como carcinoma de células transicionales de alto grado que infiltra toda la pared muscular y se extiende hacia la grasa perivesical, con adenopatías de la cadena ilioabdominal izquierda con infiltración por carcinoma con extensión a tejido adiposo. Se le realiza posteriormente tratamiento quimioterápico con cisplatino y gemcitabina, completando 6 ciclos con buena tolerancia. En 2014, acude al servicio de urgencias de Dermatología por la aparición de lesiones cutáneas nodulares de un mes de evolución en espalda, abdomen y miembros.

Exploración física

Se observan múltiples lesiones nodulares en espalda, abdomen, brazos y muslos, algunas subcutáneas y otras con afectación epidérmica.

Exploraciones complementarias

- Biopsia: se realiza una biopsia punch que resulta positiva para metástasis de carcinoma con infiltración de la dermis profunda. El estudio inmunohistoquímico de la pieza resulta positivo para citoqueratina 7 y citoqueratina 20 (Figura 1).

- TAC total body: Se observan múltiples lesiones nodulares a nivel del tejido celular subcutáneo de calota.

Afectación metastásica que compromete la vertiente izquierda del sacro con predominio osteoblástico y afectación de ambas ramas isquiopúbicas.

Diagnóstico

Metástasis cutáneas de carcinoma transicional de vejiga.

Tratamiento

Debido a la progresión de la enfermedad, se decide retratamiento quimioterápico logrando completar dos ciclos.

Evolución

Al tercer ciclo de quimioterapia, el paciente se encuentra con muy mal estado general con dolor de difícil control por lo que se decide suspender tratamiento quimioterápico e ingresar para manejo del dolor. Durante el ingreso evoluciona con una sepsis de origen urinario, falleciendo a los pocos días.

Comentario

La primera publicación de metástasis cutáneas secundarias a tumor de urotelio se remonta a 1909 y posteriormente se han publicado pocos casos nuevos. Las metástasis pueden aparecer en cualquier momento del transcurso de la enfermedad, pero la mayoría se han descrito dentro de los primeros 18 meses desde el momento del diagnóstico. La incidencia de metástasis está en directa relación con la invasión en profundidad del tumor primario.

Las metástasis cutáneas se han descrito especialmente en relación a iatrogenia, así como diseminación linfática, hemática o por invasión directa. Clínicamente las metástasis de tumores de urotelio se presentan de manera polimorfa, pudiendo ser únicas o múltiples, haciendo difícil el diagnóstico. El diagnóstico se realiza mediante el examen microscópico de la muestra y el apoyo del estudio inmunohistoquímico

evidenciándose positividad para citoqueratina 7 y citoqueratina 20 en el 89% de los casos, como se objetivó en nuestro caso. El tratamiento de elección del carcinoma metastásico de vejiga es la quimioterapia, combinando gemcitabina con cisplatino o tratamiento paliativo según cada caso. El pronóstico de estos pacientes es malo, con una supervivencia media menor de 12 meses.

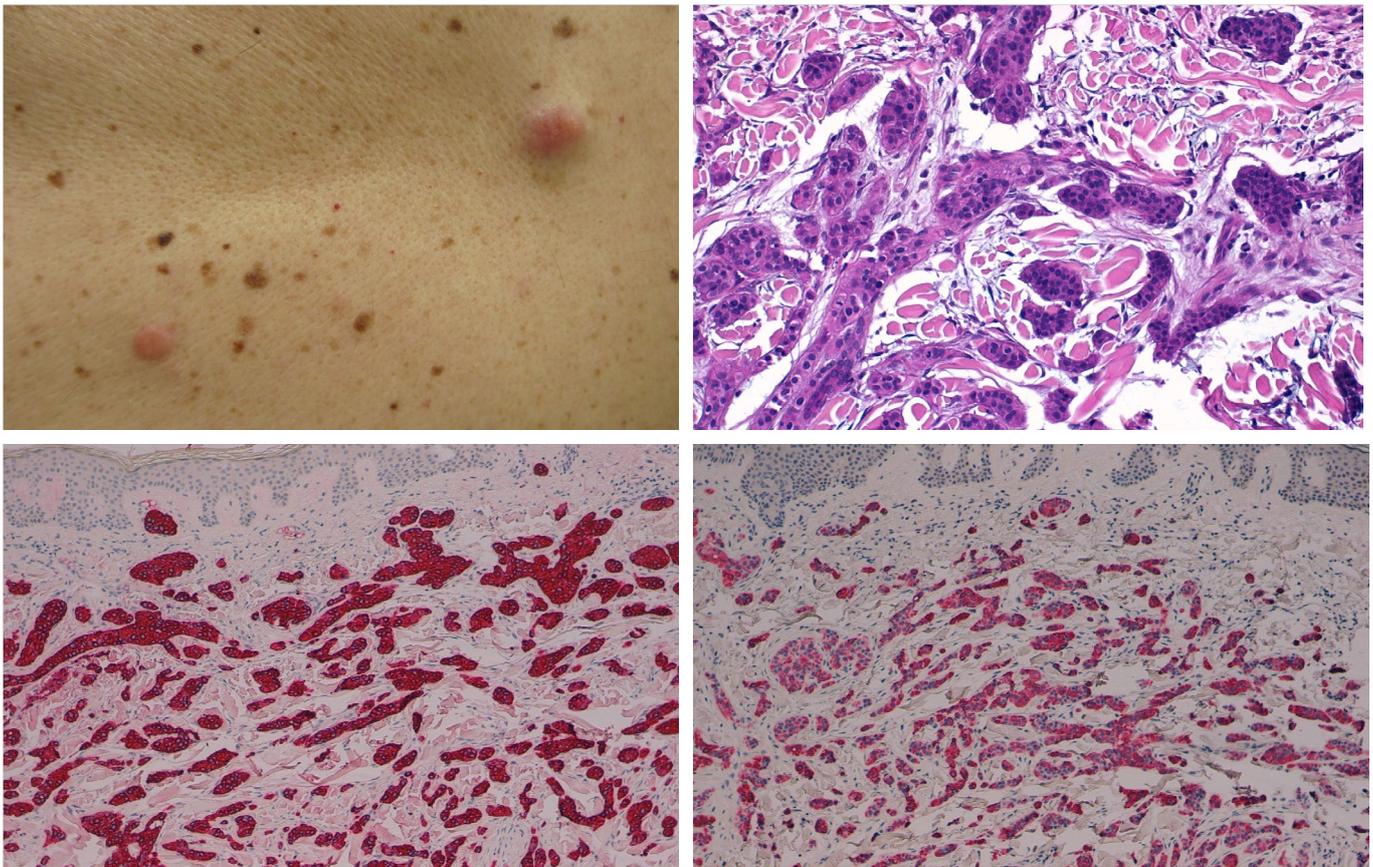


Figura 1. Metástasis de carcinoma con infiltración de la dermis profunda





Tumores

12

Lesiones en mucosa oral en paciente inmunodeprimida



Alba Calleja Algarra
Raquel Aragón Miguel
Carlos Morales Raya
Lidia Maroñas Jiménez

Servicio de Dermatología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Instituto de Investigación i+12
Universidad Complutense (Madrid)

12. Lesiones en mucosa oral en paciente inmunodeprimida

Alba Calleja Algarra, Raquel Aragón Miguel, Carlos Morales Raya, Lidia Maroñas Jiménez

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario 12 de Octubre. Instituto de Investigación i+12. Universidad Complutense (Madrid)

Anamnesis

Mujer de 46 años de edad, receptora de trasplante hepático en el año previo por hepatopatía secundaria a coinfección por VHB Y VHC, actualmente en tratamiento inmunosupresor con tacrólimus y micofenolato. Fue remitida a nuestras consultas por la aparición progresiva de lesiones asintomáticas orales de 15 días de evolución. Además, refería dos lesiones de características similares, aunque de menor tamaño y de tiempo de evolución indeterminado, en la región abdominal, adyacentes a una cicatriz paramedial postquirúrgica.

Exploración física

A la exploración, presentaba múltiples lesiones papulo-nodulares eritematovioláceas no ulceradas, de aspecto angiomatoso y consistencia elástica, de entre 1 y 3cm de diámetro, distribuidas en mucosa geniana y paladar duro. En la región abdominal adyacente a una cicatriz paramedial, se observaron además dos pápulas eritematovioláceas infiltradas (Figura 1) que mostraban un patrón homogéneo rojo-azulado con áreas desestructuradas y escama superficial a la dermatoscopia con luz polarizada.



Figura 1. a) Lesiones papulo-nodulares, de coloración violácea, en cavidad oral. b) Pápula violácea infiltrada en abdomen.



Exploración complementaria

Se realizó biopsia-extirpación de una pápula abdominal, que reveló una proliferación de células fusiformes formando grandes nidos a nivel de la dermis reticular, con atipia moderada y angiogénesis, así como la presencia estructuras vasculares dilatadas y extravasación hemática, todo ello compatible con Sarcoma de Kaposi en estadio tumoral. (Figura 2).

Se completó el estudio de extensión mediante:

- TAC cervical, en el que se observaron adenopatías cervicales bilaterales de aspecto patológico así como un área de captación pseudolineal en

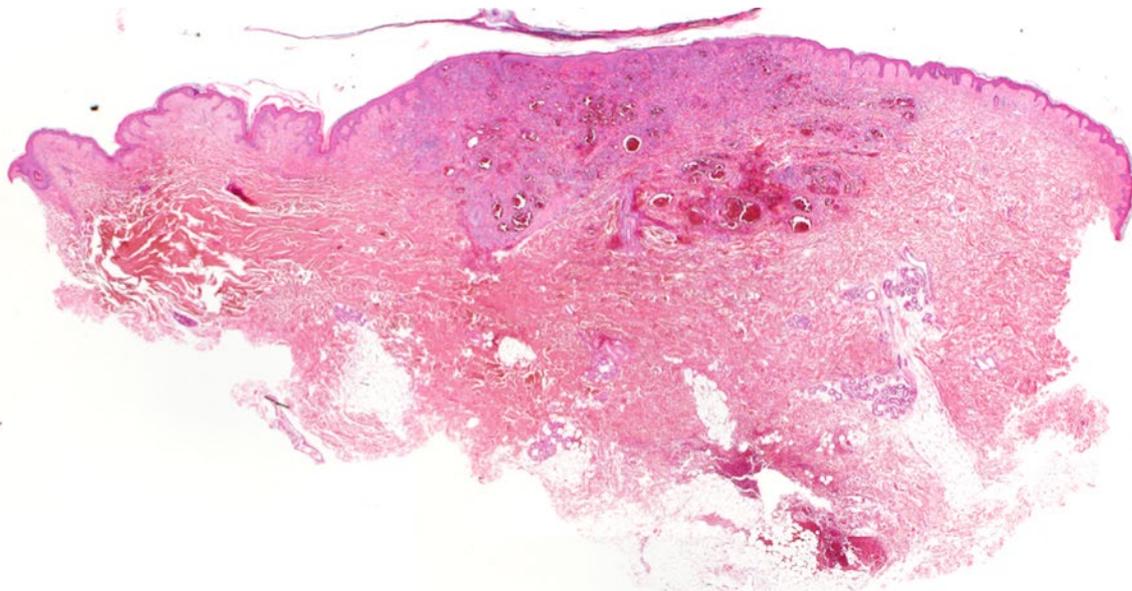
el margen lateral izquierdo de la lesión palatina.

- TAC toracoabdominopélvico, confirmándose la presencia de múltiples nódulos pulmonares bilaterales y tres lesiones focales hepáticas de 1,2cm de diámetro la de mayor tamaño.

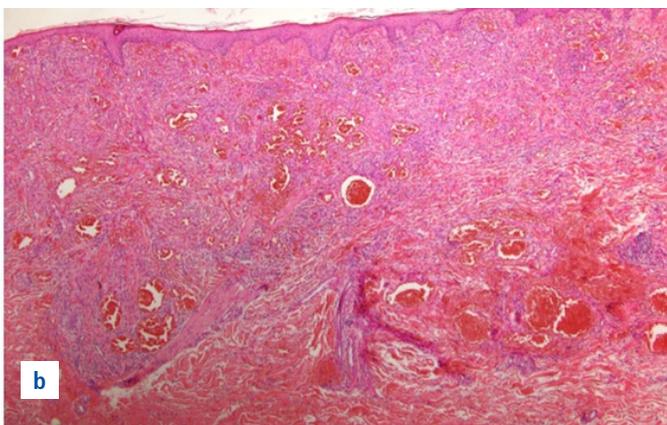
Las serologías revelaron positividad para virus herpes simple tipo 8 (VHS 8), siendo negativas para VIH.

Diagnóstico

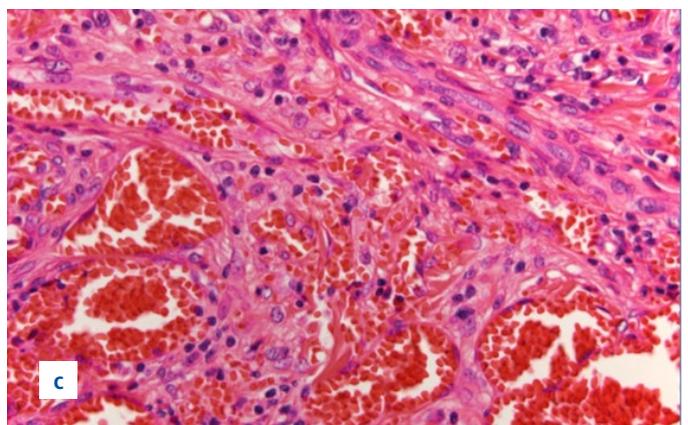
Sarcoma de Kaposi muco-cutáneo con afectación visceral.



a



b



c

Figura 2. a) Panorámica de muestra histológica. b y c) Presencia de nidos de células fusiformes en dermis reticular, angiogénesis y estructuras vasculares dilatadas compatible con sarcoma de Kaposi.



Tratamiento y evolución

Tras la confirmación histológica, se procedió al cambio en la pauta de inmunosupresión post-trasplante iniciándose everólimus junto a la administración de doxorubicina liposomal dada la afectación visceral. Durante el tratamiento, se evidenció una progresiva desaparición de las lesiones cutáneomucosas hasta su completa resolución, así como una disminución de tamaño de las lesiones tanto pulmonares como hepáticas. Actualmente, la paciente se encuentra completando los últimos ciclos de tratamiento quimioterápico, presentando únicamente lesiones hepáticas de aspecto residual en el control radioscópico.

Comentarios

El Sarcoma de Kaposi (SK) es una enfermedad linfoproliferativa en cuya patogenia se encuentra implicado el virus herpes simple 8 (VHS-8). Una forma de SK es el asociado a inmunosupresión en el contexto de pacientes trasplantados. La afectación ganglionar y visceral aparece únicamente en un 10% de casos, siendo

más frecuente en receptores de trasplante hepático^{1,2}. Las terapias inmunosupresoras clásicas tienen un papel fundamental en el desarrollo de SK en estos pacientes al favorecer la reactivación del VHS-8, que desencadena un aumento de la proliferación tumoral y de la actividad angiogénica³.

Este nexo de unión es tal que la disrupción de la terapia inmunosupresora ha demostrado inducir remisiones completas, especialmente, en casos de afectación limitada a piel y/o mucosas. Sin embargo, discontinuar la terapia inmunosupresora en la población trasplantada conlleva un inherente riesgo de rechazo del injerto. Nuevas terapias como el everólimus, dirigidas a impedir la neoangiogénesis tumoral, han demostrado conseguir remisiones completas de SK en individuos trasplantados permitiendo mantener el tratamiento inmunosupresor. En nuestra paciente se modificó la terapia inmunosupresora y además fue preciso asociar tratamiento quimioterápico por afectación visceral multifocal, obteniéndose una buena evolución clínica y radioscópica en el seguimiento posterior a 6 meses.

Bibliografía

1. Detroyer D1, Deraedt K, Schöffski P, Hauben E, Lagrou K, Naesens M, et al. Resolution of diffuse skin and systemic Kaposi's sarcoma in a renal transplant recipient after introduction of everolimus: a case report. *Transpl Infect Dis.* 2015 Apr; 17(2): 303-7.
2. Tan HH, Goh CL. Viral infections affecting the skin in organ transplant recipients: epidemiology and current management strategies. *Am J Clin Dermatol* 2006; 7 (1): 13 29.
3. Tessari G1, Naldi L, Boschiero L, Cordiano C, Piaserico S, Fortina AB, et al. Incidence and clinical predictors of Kaposi's sarcoma among 1721 Italian solid organ transplant recipients: a multicenter study. *Eur J Dermatol.* 2006 Sep-Oct; 16(5): 553-7.
4. Stallone G, Schena A, Infante B, et al. Sirolimus for Kaposi's sarcoma in renal-transplant recipients. *N Engl J Med* 2005; 352(13): 1317-1323.



Tumores

13

Lesiones tumorales ulceradas en paciente eritrodérmico

Lucía Prieto Torres
Sergio Hernández Ostiz
Ruth Solanas Treviño,
Ana Luisa Morales Moya

Servicio de Dermatología
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)



13. Lesiones tumorales ulceradas en paciente eritrodérmico

Lucía Prieto Torres, Sergio Hernández Ostiz, Ruth Solanas Treviño, Ana Luisa Morales Moya

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)

Anamnesis

Varón de 81 años, natural de Zaragoza, con antecedentes de asma, HTA, cardiopatía isquémica e ictus, que acudió a urgencias por presentar lesiones cutáneas ulceradas de unos dos meses de evolución, acompañadas de prurito generalizado. Refería una sensación de sequedad cutánea extrema y prurito intenso en los últimos 5 años. El paciente no había consultado previamente con dermatología por las lesiones.

Exploración física

A la exploración física se observaba una eritrodermia difusa con descamación fina y aspecto cutáneo apergaminado, con ectropión (Figura 1). En región de muslo derecho presentaba un gran tumor ulcerado con regiones necróticas y fondo purulento amarillo-verdoso en región periférica y masa central, mal oliente, con borde violáceo bien delimitado de 8 cm de diámetro (Figura 2a). En cuarto y quinto dedo de mano derecha (Figura 2b) y en tobillo izquierdo tenía también lesiones tumorales ulceradas de similares características. No se palpaban adenopatías axilares, inguinales ni cervicales.

Exploraciones complementarias

- Biopsia de médula ósea sin alteraciones.
- TAC toraco-abdomino-pélvico: No adenopatías patológicas ni metástasis a distancia. Masa pulmonar compatible con carcinoma epidermoide como incidentaloma.

Biopsias cutáneas:

- Biopsia de lesión tumoral de muslo derecho: Piel y tejido celular subcutáneo con pérdida llama-

va del epitelio de superficie, necrosis epidérmica y abundantes leucocitos neutrófilos y numerosos eosinófilos. En dermis se observa un infiltrado linfocitario de predominio T, polimorfo con numerosas células grandes, redondeadas con nucléolo prominente. Se observa mucha tendencia de las células tumorales a disponerse alrededor y en el espesor de la pared de los vasos con fenómenos de necrosis (vasculitis). Se reconocen trombos. Las células tumorales se disponen también alrededor de anejos, nervios y disecando fascículos de colágeno y alcanza el escaso panículo adiposo presente en la muestra. Es muy llamativa la gran cantidad de eosinófilos acompañantes. No se observa epidermotropismo. Las células tumorales expresan CD3, CD30, CD25 y TCRB. No se observa positividad con CD4, CD8, TCRG, EBER, CD56 y solo focalmente con TIA-1. No se observa integración genómica de HTLV-1.

- Biopsia de zona de eritrodermia: Patrón de interfase-liquenoide con marcado epidermotropismo de linfocitos atípicos con halo claro, mayoritariamente CD4+ compatible con MF en estadio parche-placa.
- Cultivo de la lesión de muslo: Pseudomonas aureginosa crecimiento abundante.

Diagnóstico

Micosis fungoide en estadio IIIa, tumoral con transformación a células grandes CD30+ con fenotipo T regulador.

Tratamiento

Dado el estadio del paciente se decidió tratamiento con quimioterapia sistémica con el esquema COEP con intención paliativa.



Figura 1. a) Eritrodermia difusa en región de tronco, con descamación fina y aspecto apergaminado de la piel. b) Eritema y descamación con ectropión en región facial.



Figura 2. a) Gran lesión tumoral en muslo derecho con halo violáceo y región central excrecente rodeada de zona necrótica, fibrinosa de color amarillo-verdoso con aspecto de sobreinfección. b) Lesiones tumorales ulceradas de similares características pero de menor tamaño en cuarto y quinto dedo de mano derecha.



Se realizaron curas locales con antibióticos tópicos y se administraron antibióticos sistémicos para tratar la sobreinfección de las lesiones.

Evolución

Tras el tratamiento con quimioterapia sistémica el paciente experimentó un periodo de remisión parcial de 6 meses, tras el cual las lesiones tumorales continúan progresando sin eritrodermia, encontrándose en el momento actual en fase terminal de su enfermedad pulmonar, con tratamiento paliativo.

Comentario

La micosis fungoide (MF) es el linfoma cutáneo de células T más frecuente en la piel. La mayoría de los pacientes presentan un curso indolente durante años, mientras 1/3 progresan a estadio tumoral con peor pronóstico, pudiendo presentar afectación linfática y visceral.

En el caso de nuestro paciente la integración de las lesiones tumorales y la eritrodermia es fundamental para el diagnóstico, ya que las características clínico-histológicas del tumor con células grandes CD30+ y gran población de eosinófilos acompañantes, de forma aislada son indistinguibles de un linfoma anaplásico de células grandes T CD30+. El inmunofenotipo T regulador de nuestro caso, con células CD25 positivas, se ha descrito fundamentalmente en estadios iniciales de MF siendo poco frecuente en estadios tumorales como el de nuestro paciente y obliga a hacer diagnóstico diferencial con la leucemia-linfoma de células T del adulto, que clínica e histológicamente es indistinguible de la MF y que presenta típicamente un fenotipo T regulador siendo característica la presencia de células CD25 y FOXP3 positivas, pero que aparece generalmente en pacientes asiáticos y está relacionada siempre con la infección por el retrovirus HTLV-1, negativo en nuestro paciente.



Tumores

14

Masa ulcerada de rápida evolución



Alberto Conde Ferreirós
Ignacio Tormo Alfaro
Ximena Calderón Castrat
Manuela Yuste Chaves

14. Masa ulcerada de rápida evolución

Alberto Conde Ferreirós, Ignacio Tormo Alfaro, Ximena Calderón Castrat, Manuela Yuste Chaves

Anamnesis

Mujer de 80 años con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia.

Acude a consulta de Dermatología por queratosis actínicas faciales. Se observa de forma casual tumoración en dorso de muñeca izquierda, asintomática de 6 meses de evolución con mayor crecimiento en las últimas semanas. En la anamnesis refiere dolor en hombro derecho por lo que se le ha realizado Rx que revela la presencia de imágenes líticas. Ante la sospecha de metástasis cutánea, se realiza biopsia punch y se solicitan pruebas complementarias.

Exploración física

A la exploración física, se aprecia en cara dorsal de tercio distal de antebrazo izquierdo una masa tumo-

ral de unos 7 cm de diámetro de coloración eritemato-violácea erosionada en el centro y adherida a planos profundos. (Figura 1).

No se palpan adenopatías regionales.

Exploraciones complementarias

Análítica sin alteraciones destacables.

El estudio histopatológico muestra una infiltración hipodérmica por carcinoma anaplásico neuroendocrino constituida por células neoplásicas dispuestas en amplios nidos y cordones anastomosados. Las células tienen núcleos de tamaño intermedio, con cromatina densa, con frecuencia en forma de "sal y pimienta". Los citoplasmas son escasos. Se identifican frecuentes figuras mitóticas así como cuerpos apoptóticos. El estudio inmunohistoquímico de la pieza revela positividad para el pool de queratinas AE1-AE3 y Ck20 con marcadores neuroendocrinos positivos (enolasa neuronal específica, sinaptofisina y CD56). Negatividad para TTF1, S100 y CD45 que descarta el melanoma (S100) y el carcinoma microcítico de pulmón (TTF1). Para completar el estadiaje tumoral se realizaron mamografías que fueron normales, un TAC cérvico-tóraco-abdomino-pélvico con contraste radiológico donde se evidencian metástasis óseas generalizadas, hepáticas y suprarrenal izquierda. Además presenta un nódulo de 2 x 2 cm en región axilar izquierda y un nódulo pulmonar de 0,6 cm que sugieren origen metastásico.

Se realiza PAAF de la adenopatía axilar izquierda que muestra la presencia de Linfoma B folicular, grado 2. Su inmunofenotipo es CD20+, CD3-, CD5-, CD10+, bcl6+, CD23-. con índice proliferativo ki67 del 25%.

Diagnóstico

Carcinoma de células de Merkel en dorso de antebrazo izquierdo con metástasis generalizadas (estadio IV). Linfoma B folicular grado 2



Figura 1. Masa tumoral de unos 7 cm de diámetro de coloración eritemato-violácea erosionada en el centro y adherida a planos profundos.



Tratamiento

Dada la extensión tumoral y la agresividad quirúrgica de una posible extirpación que podría requerir amputación, se decide conjuntamente con el Servicio de Oncología y Radioterapia iniciar tratamiento paliativo con carboplatino, vincristina y prednisona asociado a radioterapia de la lesión.

Evolución

Un mes después de iniciar el tratamiento citotóxico la masa tumoral se reduce de forma ostensible. Cinco meses después y, una vez iniciado el tratamiento con radioterapia asociado a quimioterapia, la lesión prácticamente ha desaparecido apreciándose solo un área de hiperpigmentación residual en la zona radiada. (Figura 2) En el TAC de control realizado se aprecia disminución del tamaño de la adenopatía axilar izquierda y del nódulo hepático.

Comentario

El carcinoma de células de Merkel (MCC) es un raro y muy agresivo tumor neuroendocrino. Surge de forma preferente en pacientes que pueden cumplir la regla AEIOU (Asintomático, Expansión rápida, Inmunosupresión, Old-edad avanzada y Ultravioleta exposición), como ocurre en nuestro caso¹. Es importante destacar la frecuente asociación de MCC a linfoma B, como en nuestra paciente, y a leucemia linfocítica crónica (LLC)^{2,3}, si bien otro tipo de tumores sólidos pueden hallarse en estos pacientes⁴. El tratamiento de elección en estadios localizados es el quirúrgico seguido de radioterapia. En cambio, en tumores metastásicos, o en los que la resección



Figura 1. Cinco meses después y, una vez iniciado el tratamiento con radioterapia asociado a quimioterapia, la lesión prácticamente ha desaparecido apreciándose solo un área de hiperpigmentación residual en la zona radiada.

quirúrgica no es posible, la radioterapia es la opción más recomendada⁵. La adición de la quimioterapia al tratamiento radioterapéutico tiene la ventaja teórica de inducir radiosensibilización del tumor y, por lo tanto, podría ser más eficaz para mejorar el control locorregional^{5,6}. El papel de la inmunocitoquímica es fundamental para descartar otras neoplasias. La quimiorradioterapia puede ser útil en casos seleccionados. En nuestra paciente permitió una reducción tanto del tamaño del tumor primario como de las metástasis con muy buena tolerancia.



Bibliografia

1. Hughes, Mathew P. et al. "Merkel Cell Carcinoma: Epidemiology, Target, and Therapy." *Current Dermatology Reports* 3.1 (2014): 46–53.
2. Papalas, John A. et al. "Merkel Cell Carcinoma with Partial B-Cell Blastic Immunophenotype; A Potential Mimic of Cutaneous Richter Transformation in a Patient with Chronic Lymphocytic Lymphoma." *The American Journal of dermatopathology* 36.2 (2014): 148–152.
3. Tadmor, T., Liphshitz, I., Aviv, A., Landgren, O., Barchana, M. and Polliack, A. Increased incidence of chronic lymphocytic leukaemia and lymphomas in patients with Merkel cell carcinoma – a population based study of 335 cases with neuroendocrine skin tumour. *British Journal of Haematology*, (2012) 157: 457–462.
4. Kolhe, Ravindra et al. "Immunohistochemical Expression of PAX5 and TdT by Merkel Cell Carcinoma and Pulmonary Small Cell Carcinoma: A Potential Diagnostic Pitfall but Useful Discriminatory Marker." *International Journal of Clinical and Experimental Pathology* 6.2 (2013): 142–147.
5. Christopher K. Bichakjian, MD1; Kelly L. Harms, MD, PhD1; Jennifer L. Schwartz, MD1. Selective Use of Adjuvant Therapy in the Management of Merkel Cell Carcinoma. *JAMA Oncol.* 2015 ;1(8):1162-1163.
6. Hruby G1, Scolyer RA, Thompson JF. The important role of radiation treatment in the management of Merkel cell carcinoma. *Br J Dermatol* 2013; 169:975.



Tumores

15

Nódulo de rápido crecimiento tras un traumatismo



Maria Ubals
Anna Castany
Carlos González
Jordi Mollet

15. Nódulo de rápido crecimiento tras un traumatismo

Maria Ubals, Anna Castany, Carlos González, Jordi Mollet

Anamnesis:

Niña de 8 años de edad, que como antecedentes de interés presentaba una urticaria crónica espontánea en tratamiento con cetirizina, además de presentar cuadros de otitis media serosa de repetición, padeció escarlatina hacía 4 años y había sido intervenida de adenoidectomía.

Consultaba por una lesión cutánea en extremidad superior izquierda, asintomática, que había aparecido tras un traumatismo contuso en la misma zona hacía 6 semanas y que había experimentado un rápido crecimiento desde entonces. La madre de la paciente trabajaba en el ámbito sanitario y

negaba que la paciente tuviera una lesión previa en la misma zona.

Exploración Física

Presentaba un nódulo eritematovioláceo, con aspecto pseudovesiculoso en superficie, aproximadamente de 1,5 centímetros de diámetro, indurado a la palpación y con aumento de la temperatura local. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

En primer lugar se intentó realizar una biopsia cutánea, pero por salida de abundante material serohemático en inyectar la anestesia local, se realizó una ecografía.



Figura 1. Nódulo eritematovioláceo con aspecto pseudovesiculoso.



La ecografía mostraba un nódulo subcutáneo, bien definido, sólido, de ecoestructura heterogénea, centro con puntos hiperecoicos, anillo periférico hipoecoico y sombra acústica posterior; el estudio Doppler mostraba vascularización periférica aumentada.

El análisis histológico de la lesión después de la exéresis quirúrgica mostraba un tumor en dermis profunda y tejido celular subcutáneo, con una proliferación de células basaloideas con poco citoplasma y núcleo hiper cromático en la periferia, además de células eosinófilas centrales, o también llamadas "células sombra", con zonas de calcificación. (Figura 2).

Diagnóstico

El diagnóstico ecográfico era compatible con pilomatrixoma.

Tratamiento

Se realizó la exéresis quirúrgica de la lesión.

Evolución

La paciente presentó buena evolución, sin incidencias postoperatorias y sin recidivas de la lesión.

Comentario

El pilomatrixoma (PM) o epiteloma calcificado de Malherbe es un tumor anexial benigno que deriva de las células matriciales del folículo piloso. Aparece principalmente en niños o adultos jóvenes y se localiza preferentemente en cabeza, cuello y extremidades superiores. Suele ser solitario, pero pueden ser múltiples en contexto de enfermedades como el síndrome de Turner o la distrofia miotónica. Generalmente son asintomáticos y de crecimiento lento, aunque se han descrito casos de rápido crecimiento en relación a traumatismos. Tiene una histología característica.

La ecografía cutánea está adquiriendo un papel de gran importancia en el diagnóstico de lesiones cutáneas, sobretodo en el paciente pediátrico. En el caso del PM, se ha visto que la heterogeneidad central, las calcificaciones internas con patrón disperso, el halo hipoecoico periférico y la sombra acústica posterior podrían ser criterios ecográficos discriminativos para diferenciar los PM de otros tumores subcutáneos. En los PM con presentación clínica atípica (aumento de la vascularización, degeneración quística...), la ecografía junto con el estudio Doppler permiten aumentar la precisión diagnóstica, mejorando así la actitud terapéutica.

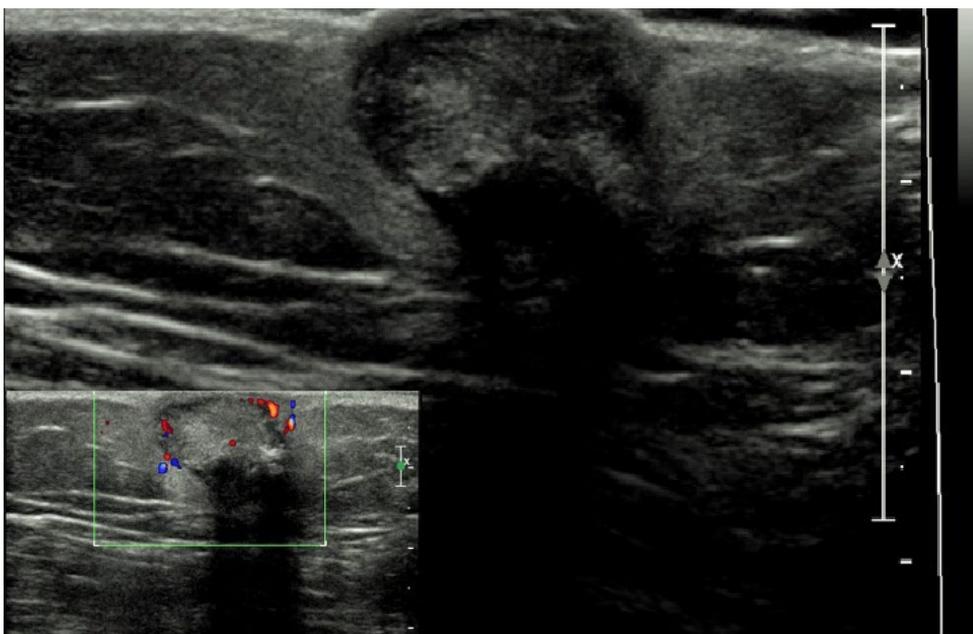


Figura 2.
Nódulo subcutáneo, con centro hiperecoico, halo hipoecoico y estudio Doppler con vascularización periférica aumentada.





Tumores

16

Nódulo solitario en cuero cabelludo



Gladys Pérez Cabello
Virginia Flores Secilla
Patricio López Jiménez
Norberto López Navarro

Servicio de Dermatología
Hospital Universitario Virgen de la Victoria (Málaga)



16. Nódulo solitario en cuero cabelludo

Gladys Pérez Cabello, Virginia Flores Secilla, Patricio López Jiménez, Norberto López Navarro.

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria (Málaga)

Anamnesis

Mujer de 65 años, de raza blanca, con antecedentes de carcinoma ductal infiltrante de mama en remisión, que consultó en nuestro servicio por una tumoración en cuero cabelludo de 8 meses de evolución.

Exploración física

A la exploración presentaba una lesión nodular de 1 cm en vértex, de color piel, firme e indurada al tacto y asintomática (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Ante la clínica inespecífica y dado el antecedente oncológico de la paciente se decidió extirparla de forma completa. El estudio histopatológico reveló una proliferación difusa de células poligonales de gran tamaño con núcleo central y citoplasma amplio, granular y eosinófilo, sin mitosis (Figura 2). Inmunohistoquímicamente las células expresaban intensamente S100 y CD68 de forma citoplasmática.

Diagnóstico

Tumor de células granulares en cuero cabelludo.

Comentario

El tumor de células granulares cutáneo (TCG) o tumor de Abrikossoff es una neoplasia benigna

e infrecuente, probablemente de origen neural. Lo más aceptado es su origen de las células de Schwann, aunque su etiopatogenia ha estado ampliamente debatida en la literatura. Suele manifestarse como un nódulo solitario y asintomático de crecimiento lento.

Su localización más habitual es la cavidad oral, seguida de la piel y el tejido subcutáneo, aunque se han descrito en multitud de órganos, incluso en forma de lesiones múltiples. El diagnóstico se establece mediante biopsia y en general, no se sospecha clínicamente por ser una lesión poco específica.

Aunque su apariencia histológica es muy característica, nos debemos ayudar de la inmunohistoquímica para diferenciarlo de otras neoplasias que pueden mostrar células granulares.

Así el TCG es positivo para S-100, Enolasa neural específica y vimentina en casi el 100% de los casos.

La positividad para CD68 a nivel citoplasmático permite diferenciarlo de otros tumores de apariencia granular.

La localización en cuero cabelludo es extremadamente rara, y en el contexto clínico de nuestro caso es especialmente importante su diferenciación con metástasis cutáneas, que en ocasiones se localizan en cuero cabelludo.



Figura 1. A la exploración se observa una lesión nodular de 1 cm en vértex, de color piel, firme e indurada al tacto.

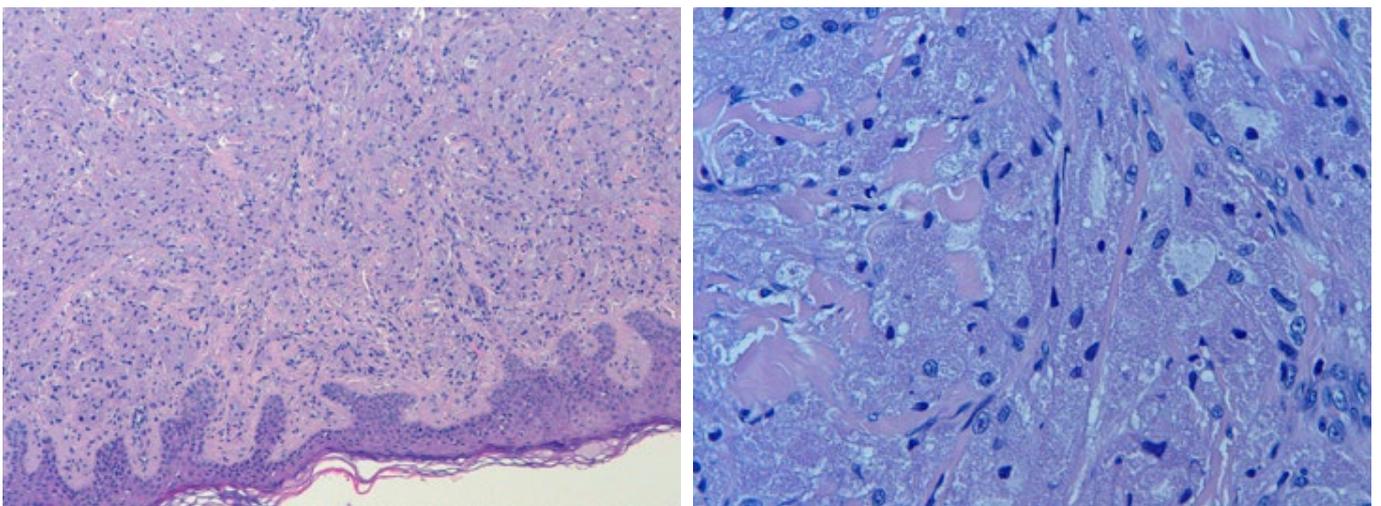


Figura 2. Histológicamente se observa una proliferación difusa de células poligonales de gran tamaño con núcleo central y citoplasma amplio, granular y eosinófilo, sin mitosis.





Tumores

17

Nódulos
eritematopurpúricos
friables multifocales
y placa de aspecto
angiomaso en dorso
de pie

Anaid Calle Andrino
Antonio Sahuquillo Torralba
Jennifer García Piqueras

Hospital Universitario y Politécnico La Fe (Valencia)

17. Nódulos eritematopurpúricos friables multifocales y placa de aspecto angiomaso en dorso de pie

Anaid Calle Andrino, Antonio Sahuquillo Torralba, Jennifer García Piqueras
Hospital Universitario y Politécnico La Fe (Valencia)

Anamnesis

Paciente varón de 45 años, natural de Georgia. No antecedentes personales destacables, ni toma de medicación habitual. Heterosexual con pareja estable, pero con contactos sexuales fuera de la pareja sin preservativo.

Consulta por la aparición desde hace 9 meses de lesiones pápulo-nodulares en el tercio inferior de las piernas y dorso de pies. Refiere crecimiento progresivo de las mismas hasta formar una gran placa en el pie derecho.

Se encuentra asintomático, con buen estado general. En la anamnesis digirida por aparatos niega síntomas sistémicos.

Exploración física

Se aprecian nódulos eritemato-violáceos multifocales localizados fundamentalmente a nivel distal de miembros inferiores, así como mano y brazo izquierdos. Destaca tumoración de aspecto angiomaso conformada masas exofíticas friables y ulceradas en dorso de pie derecho. (Figura 1).



Figura 1. Tumoración de aspecto angiomaso en dorso de pie derecho con nódulos satélites.

Exploraciones complementarias

Se toma una biopsia cutánea para estudio histológico y cultivo microbiológico (Figura 2), este último con resultado negativo. Se confirma mediante los hallazgos histopatológicos la sospecha diagnóstica de sarcoma de Kaposi. Se observa una epidermis ulcerada, con acantosis y papilomatosis. En dermis superficial y profunda existen dos nódulos bien delimitados no encapsulados conformados por una proliferación mesenquimal de células fusiformes, dispuestas en fascículos entrelazados separados por espacios vasculares en hendidura con hematíes. Existen glóbulos hialinos PAS +, macrófagos con hemosiderina, infiltrado linfoide acompañante y focos de necrosis. En cuanto a la

inmunohistoquímica, las células expresan positividad para CD34, CD31 y focalmente VHH-8.

En la analítica sanguínea, incluyendo bioquímica, hemograma y hemostasia, no se encuentran alteraciones significativas.

La serologías víricas muestran positividad para VIH-1 con carga viral de 164.969 copias/ml. Resto de serologías (VHB, VHC, lúes, CMV, VEB, VHH- 8) negativas, así como Mantoux negativo.

Ante el diagnóstico de VIH, se realiza estudio de poblaciones linfocitarias mediante citometría de flujo, detectándose disminución de linfocitos CD4+ 282 células/ml (410-1590).

El estudio radiológico de extensión, TAC tóraco-abdomino-pélvico descarta la afectación visceral.

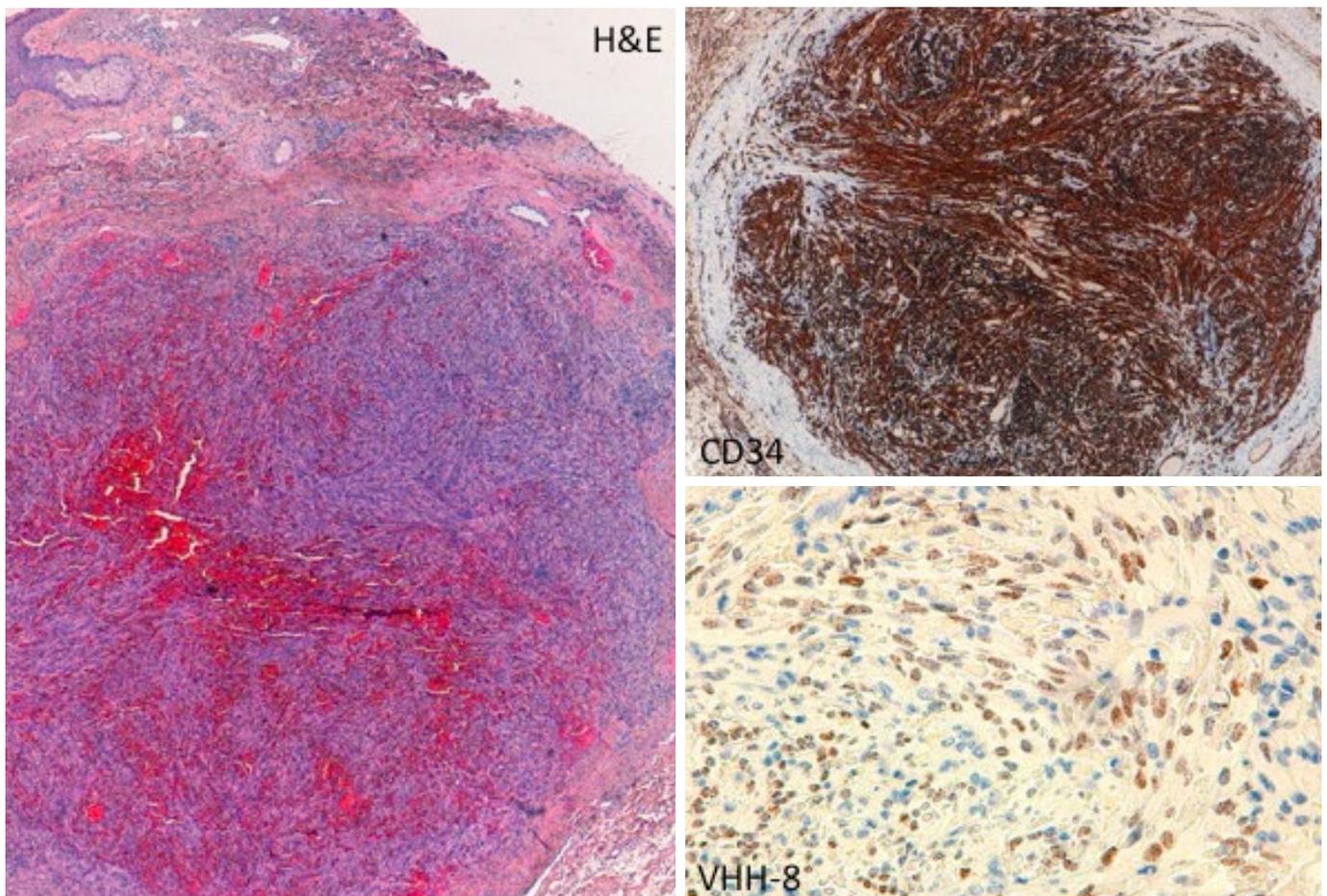


Figura 2. Tinción de H&E nódulos formados por fascículos de células fusocelulares y espacios vasculares/ positividad CD-34 / positividad focal VHH-8.



Diagnóstico

Sarcoma de Kaposi epidérmico asociado con SIDA; diagnóstico concomitante de infección VIH-1 estadio C2.

Tratamiento y evolución

Inicia tratamiento con terapia antirretroviral de gran actividad TARGA con Dolutegravir, Tenofovir y Emtricitabina con buena tolerancia y adherencia. Actualmente ha alcanzado la reconstitución inmune con cifras de linfocitos CD4+ > 500 c/ml y carga viral indetectable (<20 copias/ml).

A nivel de las lesiones cutánea, al tratarse de lesiones multifocales pero relativamente localizadas, sin afectación visceral, se decide radioterapia. Mientras se planifican las lesiones de radioterapia recibe tratamiento tópico con Imiquimod, objetivándose evolución hacia la formación de escaras. Tras 12 sesiones de radioterapia presenta buena respuesta sin aparición de nuevas lesiones.

Comentario

Las lesiones cutáneas del sarcoma de Kaposi se pueden presentar como máculas, nódulos y placas eritematopurpúricas, incluso negras, según la variante clínica y el estadio lesional. Existen cuatro variantes clínicas, sin diferencias histológicas entre ellas: SK crónico o clásico, endémico africano, en pacientes con inmunosupresión iatrogénica y epidémico relacionado con el SIDA. Por ello ante un paciente con diagnóstico de SK sin antecedentes relevantes es fundamental conocer su estado inmunitario y realizar despistaje de infección VIH. El diagnóstico diferencial depende del estadio lesional. En fase nodular, como en nuestro paciente, cabe descartar tumores vasculares (hemangioendotelioma kaposiforme, hemangioma fusiforme, angiosarcoma). El tratamiento viene definido por la afectación visceral, multifocal extensa, siendo de elección los esquemas de quimio/radioterapia. Si bien la radioterapia como tratamiento único tiene una clara utilidad para los casos cutáneos localizados.



Tumores

18

Pápulas translúcidas sobre mastectomía



David Romero Pérez
Belén Encabo Durán
María del Mar Blanes Martínez

Servicio de Dermatología
Hospital General Universitario de Alicante

18. Pápulas translúcidas sobre mastectomía

David Romero Pérez, Belén Encabo Durán, María del Mar Blanes Martínez

Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Alicante

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 52 años con antecedente de mastectomía izquierda por cáncer de mama 5 años atrás, actualmente en tratamiento con tamoxifeno. La biopsia del ganglio centinela había resultado negativa por lo que no recibió tratamiento adyuvante con radioterapia ni quimioterapia, ni se realizó linfadenectomía.

La paciente fue derivada a la consulta de Dermatología por la aparición de dos pequeñas lesiones cutáneas asintomáticas de tiempo de evolución indeterminado en la proximidad de la cicatriz de la mastectomía.

Exploración física

Se observó sobre la piel de la mama intervenida la presencia de dos vesículas translúcidas de unos 5 mm de diámetro, con telangiectasias en la superficie, las cuales fueron más fácilmente visualizables mediante la dermatoscopia. Una de las lesiones además presentaba hiperqueratosis superficial (Figura 1). La piel circundante a las lesiones mostraba un mínimo linfedema. No se objetaron adenopatías en la exploración física.

Exploraciones complementarias

Se realizó la exéresis de las dos lesiones, y el estudio histopatológico reveló en ambos casos la presencia



Figura 1. a) Aspecto de una de las lesiones. b) Imagen dermatoscópica de la linfagiectasia.

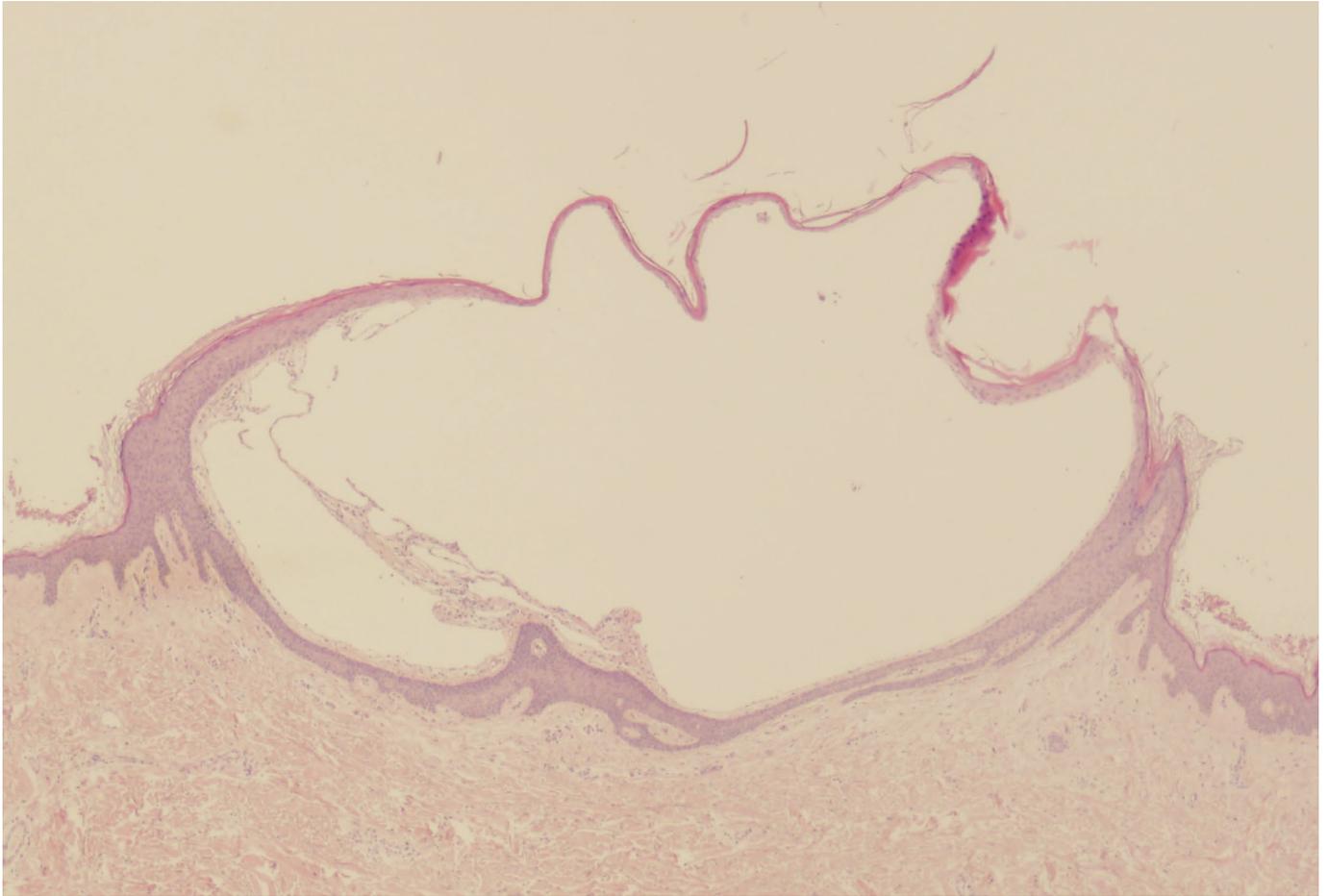


Figura 2. Imagen histológica (hematoxilina-eosina x2) de una de las lesiones mostrando la dilatación vascular linfática.

de una ectasia linfática subepidérmica (Figura 2), no evidenciándose células malignas.

Diagnóstico

Linfangiectasia cutánea adquirida post-mastectomía.

Tratamiento y evolución

En los sucesivos controles ha aparecido una nueva lesión craneal a la cicatriz de la mastectomía, de características clínicas y dermatoscópicas similares a las previas. La paciente ha desestimado su tratamiento por ahora, y se ha optado por la observación. Los controles realizados por nuestra parte y por parte de oncología hasta el momento han descartado recidiva de la neoplasia de mama.

Comentario

La aparición de linfangiectasias postmastectomía fue descrita por primera vez en 1956 por Plotnick y Richfield¹. El tratamiento del cáncer de mama (cirugía, radioterapia, terapia combinada, y/o el vaciamiento ganglionar) produce una alteración del flujo linfático y la dilatación de los vasos linfáticos cutáneos, con el desarrollo de linfedema y la aparición de proliferaciones de estirpe linfática, más frecuentemente linfangiectasias, aunque se ha descrito la aparición de angiosarcomas². Además de en relación al tratamiento, la aparición de estas lesiones también se ha observado en el contexto de una recidiva ganglionar de la neoplasia de mama³, por lo que es preciso descartarla con las exploraciones apropiadas.



El caso de nuestra paciente es particularmente interesante porque se produce tras un tratamiento exclusivamente quirúrgico, lo cual es menos frecuente si bien está descrito⁴, y sobre una piel con un mínimo

linfedema. Pensamos que en nuestra paciente la cirugía así como la realización de la biopsia del ganglio centinela han contribuido a la alteración de la circulación linfática, y con ello a la aparición de las lesiones.

Bibliografía

1. Plotnick H, Richfield D. Tuberos lymphangiectatic varices secondary to radical mastectomy. *AMA Arch Derm.* 1956;74:466-8.
2. Sener SF, Milos S, Feldman JL, Martz CH, Winchester DJ, Dieterich M, Locker GY, Khandekar JD, Brockstein B, Haid M, Michel A. The spectrum of vascular lesions in the mammary skin, including angiosarcoma, after breast conservation treatment for breast cancer. *J Am Coll Surg.* 2001;193:22-8.
3. Rao AG. Acquired lymphangiectasis following surgery and radiotherapy of breast cancer. *Indian J Dermatol.* 2015;60:106.
4. Chiyomaru K, Nishigori C. Acquired lymphangiectasia associated with treatment for preceding malignant neoplasm: a retrospective series of 73 Japanese patients. *Arch Dermatol.* 2009;145:841-2.



Tumores

19

Placa dolorosa en brazo



Francisco Manuel Ildelfonso Mendonça
Carolina Vila Sava
Natividad López Ibáñez
Andrés Ruiz de Casas

Servicio de Dermatología
Hospital Universitario Virgen Macarena (Sevilla)



19. Placa dolorosa en brazo

Francisco Manuel Ildelfonso Mendonça, Carolina Vila Sava, Natividad López Ibáñez, Andrés Ruiz de Casas
Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena (Sevilla)

Anamnesis

Paciente de 30 años del sexo masculino, sin alergias medicamentosas conocidas y sin antecedentes médicoquirúrgicos de interés que acude por presentar desde hace más de 10 años lesiones dolorosas color piel agrupadas en superficie externa de brazo derecho. El dolor que refiere no es espontáneo, pero si desencadenado por el roce de las lesiones. Niega antecedentes familiares de cáncer renal, o miomatosis uterina.

Exploración Física

En la exploración se evidencia lesiones papulosas milimétricas dolorosas color piel agrupadas en superficie lateral de hombro derecho conformando una placa de aproximadamente 10 cm en su eje mayor (Figura 1). En brazo contralateral y espalda presenta lesiones similares de forma aislada.

Exploraciones Complementarias

Se realizó biopsia revelando una lesión mal delimitada, no encapsulada que presentaba fascículos de

células fusiformes de citoplasma eosinofílico con núcleos alargados de extremos romos en forma de "puro". Las células se distribuyen irregularmente por la dermis y se entrelazan con las fibras de colágeno. La inmunohistoquímica reveló expresión de actina de músculo liso en las células proliferantes.

Diagnóstico

Piloleiomiomas múltiples segmentarios tipo II.

Tratamiento

Doxazosina 4mg 1 comprimido por las noches.

Evolución

Inicialmente el paciente refiere de la sintomatología con discreta disminución del tamaño de las lesiones, pero con pérdida de respuesta posterior que llevó a la suspensión del fármaco. Se propuso extirpación y reconstrucción mediante injerto de piel total de la placa en brazo derecho que le paciente rechazó. Actualmente sigue únicamente tratamiento sintomático con corticoides tópicos a demanda.

Comentario¹⁻³

Los leiomiomas son neoplasias benignas del músculo liso existiendo tres tipos:

- Piloleiomiomas: derivados del músculo erector del pelo de la unidad pilosebácea).
- Angioleiomiomas: derivados de las paredes de arteriolas y vénulas.
- Leiomiomas genitales: derivados del músculo liso presente en los genitales externos (areolas, escroto, vulva).

Los piloleiomiomas pueden ser solitarios o múltiples, esporádicos o familiares, agrupados o aislados.



Figura 1. Múltiples pápulas dolorosas que conforman una placa en superficie externa de brazo derecho.



La distribución entre sexos es similar. Cuando se agrupan lo hacen de forma segmentaria, pudiendo ser lineal, arqueada, zosteriforme o siguiendo las líneas de Blaschko.

Cuando ocurre afectación segmentaria esta puede presentar:

- Afectación única del segmento (Tipo I).
- Afectación más pronunciada del segmento además de lesiones diseminadas (más frecuente) (Tipo II).

Frecuentemente son lesiones dolorosas, aunque la etiología del dolor no está clara pudiendo estar justificada por contracción del músculo liso, compresión o invasión de fibras nerviosas dentro de la lesión o bien por aumento de fibras nerviosas dentro de los tumores. En caso de piloleiomiomas múltiples habría que descartar un síndrome de Reed (Leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple). Este síndrome fue descrito en 1973 presentando los pacientes piloleiomiomas cutáneos (ambos sexos) y leiomiomas uterinos (mujeres). Posteriormente en 2001 Kiuri y colaboradores describieron la asociación con carcinoma renal. El síndrome de Reed se debe a una mutación heterocigótica en la línea germinal del gen que codifica la fumarato hidratasa (FH) que se trata de una enzima del ciclo de Krebs que actúa como supresor tumoral. Hay descritas 155 variantes de mutaciones de la FH

pero no todas se han relacionado con el síndrome de Reed. Por otro lado, se ha descrito casos esporádicos o mosaicos de FH, con leiomiomatosis cutánea segmentaria, sin historia familiar ni miomas uterinos, en los que no se encuentra la mutación en la línea germinal. Mutaciones homocigotas (2 copias de FH) en la línea germinal dan lugar a disfunción neurológica y supervivencia de meses. La serie más larga de Síndrome de Reed tiene 62 familias (150 pacientes, 93 con mutaciones). Todos los varones presentaban leiomiomas cutáneos, mientras que las mujeres un 69% presentó leiomiomas cutáneos y uterinos, 15% únicamente leiomiomas cutáneos, 7% solo uterinos y un 9% sin lesiones (sin penetrancia). Solo se encontró un caso de carcinoma renal (0,9%) en esta serie. Cuanto a las opciones terapéuticas existe poca evidencia científica basándose en series de caso donde se describen resultados con:

- Cirugía (curativa para tumores solitarios o muy agrupados o muchas mitosis).
- Gabapentina.
- Corticoides intralesionales.

Otro enfoque terapéutico trata de disminuir contracción de músculo liso:

- Nifedipino
- Nitroglicerina
- Doxazosina

Bibliografía

1. Llamas-Velasco M, Requena L, Adam J, Frizzell N, Hartmann A, Mentzel T. Loss of Fumarate Hydratase and Aberrant Protein Succination Detected With S-(2-Succino)-Cysteine Staining to Identify Patients With Multiple Cutaneous and Uterine Leiomyomatosis and Hereditary Leiomyomatosis and Renal Cell Cancer Syndrome. *Am J Dermatopathol*. 2016 Apr 19.
2. Liu C, Tang ZH, Bei H, Zeng HY. Treatment of a patient with multiple cutaneous piloleiomyoma-related pain with a local injection of triamcinolone acetonide. *Dermatology*. 2013;227(1):52-4.
3. Yaldiz M, Metin M, Erdem MT, Dikicier BS, Kahyaoglu Z. Two sisters with Reed's syndrome: treatment with pregabalin. *Dermatol Online J*. 2015 Sep 17;21(9).





Tumores

20

Placa ulcerada en morfea panesclerótica



Bernardo Bancalari Simon
Laura Calomarde Rees
Nancy Rivas Tolosa
Onofre Sanmartín Jiménez

Servicio de Dermatología
Instituto Valenciano de Oncología



20. Placa ulcerada en morfea panesclerótica

Bernardo Bancalari Simon, Laura Calomarde Rees, Nancy Rivas Tolosa, Onofre Sanmartín Jiménez

Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología

Anamnesis

Paciente varón de 55 años, con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 e hipercolesterolemia, diagnosticado de morfea panesclerótica de 8 años de evolución, en tratamiento con prednisona a 7,5 mg/día. La morfea afecta al 60-70% de la superficie corporal total, estando en su gran mayoría en fase no inflamatoria al momento de la consulta.

El paciente desarrolla en la cara dorsolateral de la mano izquierda, una placa ulcerada de lento y progresivo crecimiento, de 9 meses de evolución, asintomática, localizada sobre un área afecta por esclerodermia. No refiere síntomas sugerentes de afectación sistémica, ni historia familiar de esclerodermia u otras patologías autoinmunes.

Exploración física

El paciente presenta placas polimorfas escleróticas que afectan al 60-70% de la superficie corporal total. Afecta específicamente a la región cervical anterior, y prácticamente la totalidad de la región tóracoabdominal anterior, espalda, brazos, antebrazos, manos, y ambos muslos. La gran mayoría se encuentra en fase no inflamatoria, pero presenta placas activas en la región cervical anterior, cara flexora de la articulación de ambos codos y cara extensora de muñecas. Algunas placas escleróticas se encuentran afectando en profundidad, lo que determina una limitación de movimientos leve-moderada en tronco y extremidades superiores.

A nivel de la cara dorsolateral de la mano izquierda presenta una placa ulcerada de 20 x 15 mm de diámetro, mal delimitada, no infiltrada en profundidad, sobre un área afectada por esclerodermia activa. El

paciente no presentaba síndrome de raynaud, esclerodactilia, ni afectación de órganos internos (Figura 1).

Exploraciones Complementarias:

Se realiza biopsia de la lesión en cara dorsolateral de la mano izquierda, que objetiva un carcinoma de células escamosas sobre una base de morfea. Pruebas de laboratorio están en rango normales, destacando negatividad para ANA, Ac anti DNA, Ac anti centrómero y Ac anti SCL-70. No presenta hipergamaglobulinemia ni hipereosinofilia.

Finalmente se realiza resonancia magnética de mano izquierda para descartar afectación tendinosa, la cual evidencia un engrosamiento cutáneo en cara dorsolateral de la mano izquierda que contacta con los músculos interóseos, sin llegar a infiltrarlo. No se evidencia afectación tendinosa (Figura 2).

Diagnóstico

Estamos por tanto ante un caso de desarrollo de carcinoma de células escamosas moderadamente diferenciado en un paciente adulto afecto de morfea panesclerótica.

Tratamiento

Se realiza cirugía de Mohs diferido y cierre con injerto de piel total supraclavicular, con buena respuesta. Ante la presencia de focos activos de esclerodermias se inicia tratamiento con metotrexate.

Evolución

El injerto de piel total supraclavicular evolucionó favorablemente a pesar de la contigüidad con placas escleróticas. Tras el cambio a metotrexate el



Figura 1.
a-b) Se aprecian placas escleróticas polimorfas confluentes entre sí afectando a prácticamente la totalidad de la espalda, tórax anterior, abdomen y brazos, con áreas activos en base anterior del cuello y cara flexora de ambos codos.
c-d) Se observa una placa ulcerada de 20x15 mm en cara dorsolateral de mano izquierda, sobre un área afecta por esclerodermia activa.

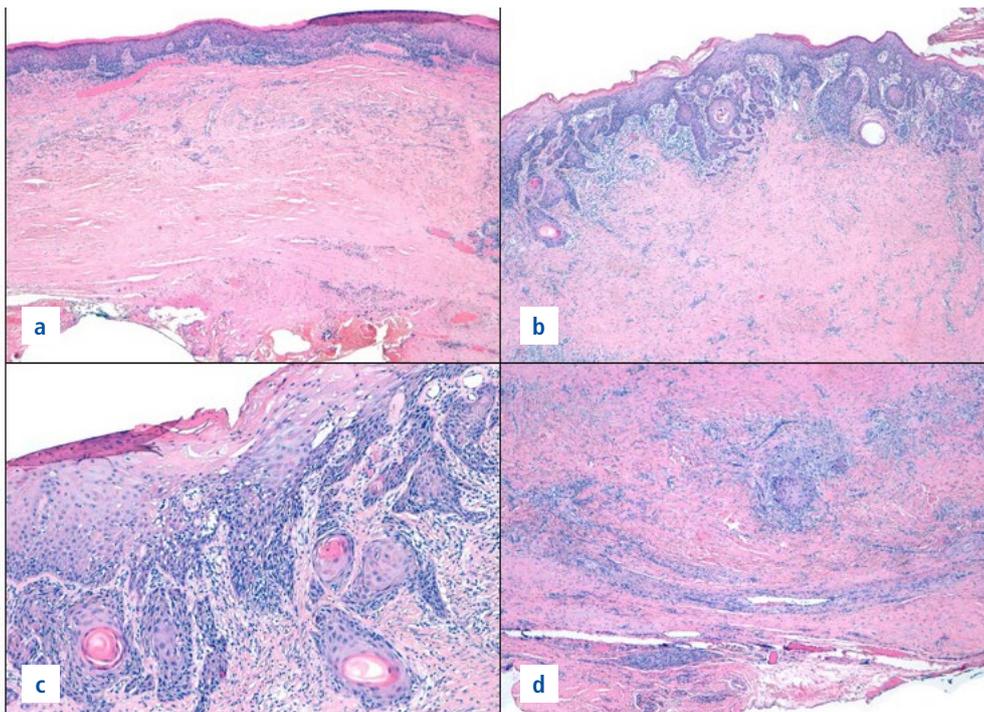


Figura 2.
Biopsia de la lesión.
a) Región contigua a la lesión tumoral en la que se observan múltiples haces colágenos engrosados que afectan a la totalidad de la dermis, hipodermis e incluso fascia.
b) Se observa una lesión tumoral epidérmica que infiltra hacia la dermis.
c) A mayor aumento observamos células epiteliales pleomórficas y atípicas invadiendo la dermis, con abundante queratinización.
d) En la base de la muestra se aprecia otro foco de células epiteliales lo que determina la extensión en profundidad de la tumoración.



paciente ha presentado mejoría de sus placas de esclerodermia activas, con buen control de la enfermedad. Hasta la fecha no ha desarrollado recidivas locales ni aparición de nuevas lesiones de carcinomas escamosos.

Comentario

Estamos ante un caso de carcinoma de células escamosas en un paciente afecto por morfea panesclerótica. La morfea panesclerótica es un subtipo de esclerodermia localizada, que se caracteriza por ser una esclerosis generalizada que suele afectar a tejidos profundos, con tendencia a la progresión de la enfermedad a pesar de tratamientos inmunosupresores. La gran mayoría se desarrolla en la infancia, con un promedio de inicio de la enfermedad inferior a los 14 años. Existen menos casos descritos en adultos, los cuales suelen tener mejor pronóstico. Dentro de las complicaciones asociadas está descrito el desa-

rrollo de carcinomas de células escamosas, sobre todo en regiones afectas por esclerodermia o ulceraciones crónicas.

En nuestro paciente se desarrolla un carcinoma de células escamosas sobre una placa de esclerodermia activa. Es posible que la inflamación crónica propia de la placa esclerótica, asociado a una región foto expuesta (dorso de manos), se encuentren como factores predisponentes al desarrollo de un carcinoma escamoso.

Con respecto al tratamiento de las esclerodermias generalizadas, se suele comenzar con metotrexate o PUVA, dependiendo de la profundidad de la afectación. Sin embargo, en nuestro paciente el antecedente de carcinoma de células escamosas desaconseja el uso de este último, por lo que en la actualidad se encuentra únicamente con metotrexate, con buen control de su esclerodermia y ausencia de nuevos carcinomas escamosos.



Tumores

21

Placas foliculares y alopecia en región facial

José María Ortiz Salvador
Lorena Martínez Leborans
Ana Mercedes Victoria Martínez
Amparo Pérez Ferriols

Servicio de Dermatología
Hospital General Universitario (Valencia)

21. Placas foliculares y alopecia en región facial

José María Ortiz Salvador, Lorena Martínez Leborans, Ana Mercedes Victoria Martínez, Amparo Pérez Ferriols

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario (Valencia)

Anamnesis

Varón de 45 años consulta por lesiones en región facial de 2 años de evolución. Había sido diagnosticado previamente de dermatitis atópica recibiendo tratamiento con corticoides tópicos y sistémicos con escasa mejoría.

Exploración física

Placas eritematosas sobreelevadas edematosas con pápulas foliculares en región interiliar, peribucal, mentón y cara lateral del cuello (Figura 1). Placas eritematosas alopécicas en nuca, tronco y piernas. Afectación 30% de la superficie corporal. No adenopatías. No lesiones en mucosas.



Figura 1. Placas infiltradas descamativas en región interiliar y supralabial. Las lesiones producen alopecia cicatricial de las zonas afectas.

Pruebas complementarias

Se realizó una biopsia diagnóstica que mostró infiltración linfoide tumoral de patrón difuso en la dermis superficial y profunda compuesta por linfocitos de tamaño pequeño y algunas células grandes que se disponen entre los haces de colágeno e infiltrando el epitelio folicular sin apenas epidermotropismo (Figura 2). Se acompaña de numerosos eosinófilos y algún histiocito.

El estudio inmunohistoquímico mostró positividad difusa para CD3 y 43 con predominio de CD4 y focalmente para CD8 y CD7. Se realizó un PET-TAC y una biopsia de médula ósea que descartaron afectación sistémica. Se realizó un inmunofenotipado de sangre periférica de descartó células de Sezary o linfocitos atípicos circulantes.

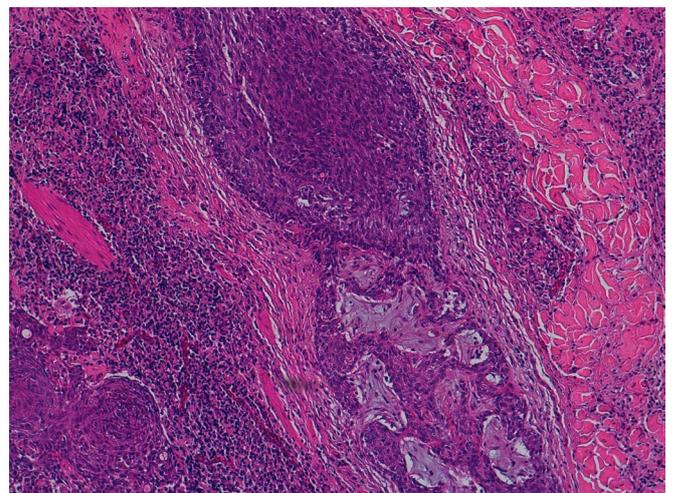


Figura 2. Infiltrado linfocitario atípico con afectación del epitelio folicular y depósitos focales de mucina.



Diagnóstico

Micosis Fungoide Foliculotropa.

Tratamiento

Se remitió al paciente al servicio de Oncología Radio-terápica para realización de irradiación corporal total con baño de electrones.

Evolución

El paciente presentó una excelente respuesta a la irradiación corporal total, con desaparición de las placas infiltradas y las pápulas foliculares. Persistió alopecia cicatricial en las zonas pilosas previamente afectas.

Comentario

Los linfomas T Cutáneos Primarios son un grupo heterogéneo de enfermedades linfoproliferativas que se originan en la piel. La Micosis Fungoide (MF) representa con diferencia la forma más frecuente de Linfoma T Cutáneo Primario. Su presentación clásica se caracteriza por máculas eritematosas que evolucionan a pla-

cas y tumores en piel protegida de la radiación solar. La Micosis Fungoide Foliculotropa es una variante de MF caracterizada por la presencia de infiltrados foliculotropos, frecuentemente con respeto de la epidermis y afectación preferencial de la región de cabeza y cuello. Se trata de una forma agresiva de MF con un pronóstico peor que la MF clásica. A causa de la localización perifolicular de los infiltrados, la MF foliculotropa responde pobremente a las terapias dirigidas a la piel que se emplean habitualmente en la MF (corticoides tópicos, fototerapia,...). La irradiación corporal es una forma de tratamiento dirigido a la piel con una excelente tasa de respuesta en la MF foliculotropa, siendo uno de los tratamientos más frecuentemente empleados en esta enfermedad.

En este caso se presenta un cuadro típico de MF foliculotropa. Se debe tener en cuenta esta enfermedad ante la presencia de placas infiltradas con pápulas foliculares y alopecia cicatricial en la región facial y cervical. El tratamiento mediante irradiación corporal total es una excelente opción en esta enfermedad.





Tumores

22

Sarcoma de Kaposi clásico localmente avanzado

Pedro Rodríguez-Jiménez
Alejandra Pérez-Plaza
Pablo Chicharro-Manso
Javier Sánchez-Pérez

22. Sarcoma de Kaposi clásico localmente avanzado

Pedro Rodríguez-Jiménez, Alejandra Pérez-Plaza, Pablo Chicharro-Manso, Javier Sánchez-Pérez

Anamnesis

Varón magrebí de 77 años, sin antecedentes personales de interés, que refiere aparición hace 2 años de máculas eritematovioláceas en planta derecha no dolorosas (Figura 1). Las lesiones se extendieron progresivamente a zona maleolar, dorso de pie y dedos asociadas a insuficiencia venosa periférica de la pierna derecha. Un año después del inicio del cuadro, las lesiones seguían aumentando en número y tamaño, formándose placas y nódulos que se acompañaban de dolor a la deambulaci3n. Hace 6 meses notó lesiones maculosas violáceas en planta y pierna izquierda (Figura 2) que persisten hasta ser valorados en la consulta de dermatología. No refiere hemoptisis ni clínica de afectaci3n de vías respiratorias, ni hematemesis, melenas ni rectorragia.

Exploraci3n física

En miembro inferior derecho a nivel de maléolo externo, planta y empeine se observan pápulas, placas y nódulos eritematovioláceos infiltrados, en algunos puntos hiperquerat3sicos con zonas costrosas, con



Figura 1. Placas violáceas induradas con hiperqueratosis.



Figura 2. Placas y nódulos violáceos con hiperqueratosis.

edema duro sin f3vea. Adem3s placas violáceas en regi3n tibial y máculas violáceas mal definidas en planta y dorso de pie izquierdo. No afectaci3n de mucosa oral.

Exploraciones complementarias

La biopsia cut3nea mostr3 una neoplasia mesenquimal maligna constituida por estructuras angiomatoides y células fusiformes dispuestas aisladas y focalmente en haces entrelazados, adoptando un patr3n de crecimiento difuso en dermis papilar y reticular con participaci3n epidérmica. Las células presentan ligera-moderada atipia nuclear y salpicadas mitosis. Las células son CD31+, CD34+ y existen abundantes núcleos de células tumorales positivos para VHS8. Se realizó una analítica completa sin hallazgos de interés, con serología VIH negativa. En el TAC-CERVICO-TORACO-ABDOMINAL mostr3 una adenopatía inguinal derecha de 2,5 cm. En la punci3n aspiraci3n con aguja fina (PAAF) de la adenopatía se observaron linfocitos reactivos. La colonoscopia, la gastroscopia y la broncoscopia no mostraron hallazgos relevantes.



Diagnóstico

Sarcoma de Kaposi clásico estadio III sin afectación visceral.

Tratamiento

Se decidió realizar tratamiento con radioterapia administrando una sesión única de 8 G y en campo de radiación circular de miembro inferior derecho con buena tolerancia al tratamiento.

Evolución

Dos meses después de la sesión de radioterapia el paciente ha experimentado una mejoría parcial con disminución del número y tamaño de las lesiones, del volumen de la pierna y del dolor, con una gran mejoría en la calidad de vida. Actualmente el paciente está pendiente de valoración para realizar una nueva sesión de radioterapia.

Comentario¹⁻³

El sarcoma de Kaposi (SK) es un tumor multifocal de origen endotelial con cuatro formas clínicas: Endémico, clásico, asociado a VIH y asociado a trasplante.

El subtipo clínico de SK clásico afecta generalmente a hombres caucásicos de la cuenca mediterránea con ascendencia judía askenazi, a partir de la sexta década de la vida y su incidencia en Europa es de 0,3 casos por cada 100.000 personas/año, siendo la máxima 0,8/100.000 en países del sur de Europa. Al igual que en nuestro paciente cursa de manera lenta y poco agresiva con máculas que progresan a placas y nódulos ocasionando en miembros inferiores edema y progresiva fibrosis, siendo la afectación visceral rara, pero al ser esta asintomática en la mayoría de los pacientes, es necesario realizar un estudio de extensión en todos ellos, siendo en el caso de las adenopatías suficiente la PAAF sin tener que recurrir a la biopsia.

Respecto al tratamiento, no hay recomendaciones establecidas y existen múltiples opciones, siendo el tratamiento local más eficaz la radioterapia y el tratamiento sistémico la quimioterapia basada en Doxorubicina Liposomal, aunque debemos tener en cuenta, dada su lenta progresión y la edad de los pacientes que la observación debe ser siempre una opción a valorar.

Bibliografía

1. Stiller CA, Trama A, Brewster DH, Verne, J, Bouchardy C, Navarro C, Weiderpass, E. (2014). Descriptive epidemiology of Kaposi sarcoma in Europe. Report from the RARECARE project. *Cancer epidemiology*, 38(6), 670-678.
2. Pantanowitz L, Dezube B (2015) *British Medical Journal Best Practice Guidelines*. Kaposi's sarcoma.
3. Régnier-Rosencher E, Guillot B, Dupin N. (2013). Treatments for classic Kaposi sarcoma: a systematic review of the literature. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 68(2), 313-331.





Tumores

23

Tumor en pastilla tras trauma abdominal

Estela García Peris
Irene Latour Álvarez
Cristina Vázquez Rodríguez
Francisco Guimerá Martín-Neda

Servicio de Dermatología
Hospital Universitario de Canarias (Tenerife)



23. Tumor en pastilla tras trauma abdominal

Estela García Peris, Irene Latour Álvarez, Cristina Vázquez Rodríguez, Francisco Guimerá Martín-Neda
Servicio de Dermatología.Hospital Universitario de Canarias (Tenerife)

Anamnesis

Paciente mujer de 55 años que consultaba por una lesión tumoral localizada en el abdomen, de aproximadamente un año de evolución y de crecimiento lento, que la paciente relacionaba con un intenso golpe que había sufrido en el abdomen en un accidente de tráfico unos meses antes de aparecer la lesión. La paciente refería hiperestesia en la zona pero sin acompañarse de dolor.

Exploración física

Se observaba en el hipogastrio una lesión tumoral vellosa, de color marrón uniforme, bien delimitada, de forma numular y de consistencia pétreo, infiltrada pero no adherida a planos profundos, con un tamaño de 3x2 cm aproximadamente (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Dado que se trataba de una lesión tumoral, se procedió a realizar una biopsia excisional de la lesión. En la biopsia cutánea (Figura 2), se podía observar en dermis y con extensión a hipodermis, una lesión tumoral no encapsulada formada por láminas, nidos y trabéculas organizadas irregularmente. Las células tumorales eran poligonales, grandes, con núcleo central hiper cromático y con abundante citoplasma eosinófilo y granuloso, y se disponían entre los haces de colágenos y rodeando a los anejos cutáneos. El índice proliferativo (ki-67) era bajo (1-2%). En la epidermis se observaba hiperplasia pseudoepiteliomatosa (Figura 2a). Con técnicas de inmunohistoquímica se demostraba positividad para S-100 (Figura 2b) y CD68 (Figura 2c).



Figura 1. Lesión tumoral "en pastilla", dura, de 3x2 cm, localizada en hipogastrio.

No se apreciaban atipias celulares, figuras de mitosis, invasión vascular, ni necrosis. La lesión tumoral conectaba con los bordes laterales de resección, mientras que el borde profundo estaba respetado.

Diagnóstico

Tumor de células granulares cutáneo o Tumor de Abrikossoff.

Tratamiento

Extirpación quirúrgica completa con márgenes de seguridad de 1 cm.

Evolución

La paciente evolucionó favorablemente, con buena cicatrización y sin complicaciones tras la intervención quirúrgica. Tras revisar la bibliografía y teniendo en cuenta la posibilidad de metástasis a distancia en este tipo de tumor, se le realizó a la paciente un TAC de tórax, abdomen y pelvis en el que no se observaron metástasis a distancia.

Comentario

El tumor de células granulares (TCG) es un tumor infrecuente, normalmente benigno, que suele lo-

calizarse en cabeza y cuello, siendo la lengua su localización más frecuente. Suele aparecer entre la segunda y la sexta décadas de la vida, y es más frecuente en el sexo femenino (2:1) y en la raza negra. El TCG suele presentarse como un nódulo solitario, de crecimiento lento, e indoloro. Existe controversia sobre su histogénesis, aunque un origen neural es la teoría más defendida. Histológicamente se caracteriza por ser un tumor de células grandes poligonales, de citoplasma granular eosinófilo y núcleo pequeño hiper cromático, dispuestas de forma laminar, que infiltra la dermis y la hipodermis, y cuyas células expresan S-100 y CD-68, entre otros marcadores. Es posible observar gránulos eosinófilos de gran tamaño, redondeados y rodeados por un halo claro, denominados cuerpos pústulo-ovoides de Milian. La presencia de metástasis es rara (1-3%). Se consideran indicadores sugestivos de malignidad el tamaño tumoral mayor de 4 cm, el crecimiento rápido, la presencia de dolor, la invasión vascular, la presencia de necrosis y la tendencia a la celularidad fusiforme, entre otros. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica con márgenes amplios.

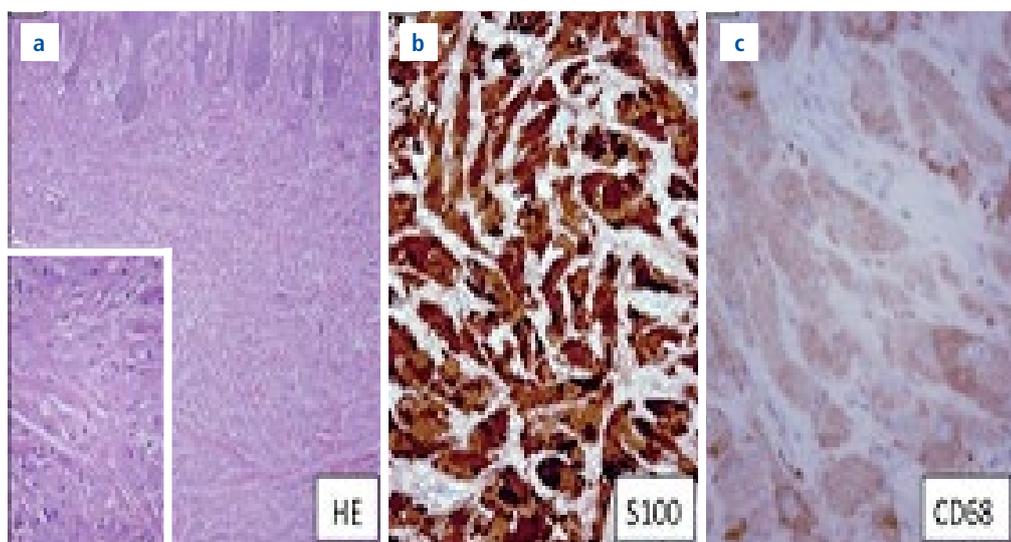


Figura 2. El estudio histológico con la tinción hematoxilina-eosina (HE) (a) muestra en la dermis un tumor no encapsulado formado por células tumorales grandes, poligonales y con abundante citoplasma eosinófilo y granular que rodea un núcleo central hiper cromático. El estudio inmunohistoquímico muestra expresión de S100 (b) y CD68 (c).





Tumores

24

Tumor excrecente en la planta del pie en un hombre de mediana edad



Paula Aguayo Carreras



24. Tumor excrecente en la planta del pie en un hombre de mediana edad

Paula Aguayo Carreras

Anamnesis

Paciente varón de 64 años que consultó por tumoración asintomática en la planta de pie izquierdo de siete meses de evolución. Como antecedentes de interés destacaba poliomielitis en la infancia con hemiparesia izquierda residual de predominio crural que le dificultaba la deambulaci3n. No antecedentes familiares de neurofibromatosis.

Exploraci3n f3sica

A la exploraci3n se observaba una masa tumoral bien definida de 6 x 7 cm de diámetro, ulcerada y exudativa. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se le realiza biopsia cuyo resultado revel3 una neoformaci3n que se dispon3a formando diferentes patrones de crecimiento.

Un patr3n de c3lulas bien diferenciadas y 3reas hipocelulares, alternando con 3reas indiferenciadas que formaban pseudorrosetas perivasculares de elementos cohesivos, sin l3mites citoplasmáticos bien definidos.

Asimismo, zonas con empalizada nuclear. El estudio inmunohistoqu3mico mostr3 positividad para vimentina, SOX10, con positividad focal para prote3na S100. (Figura 2).



Figura 1.
Lesi3n tumoral "en pastilla",
dura, de 3x2 cm, localizada en
hipogastrio.

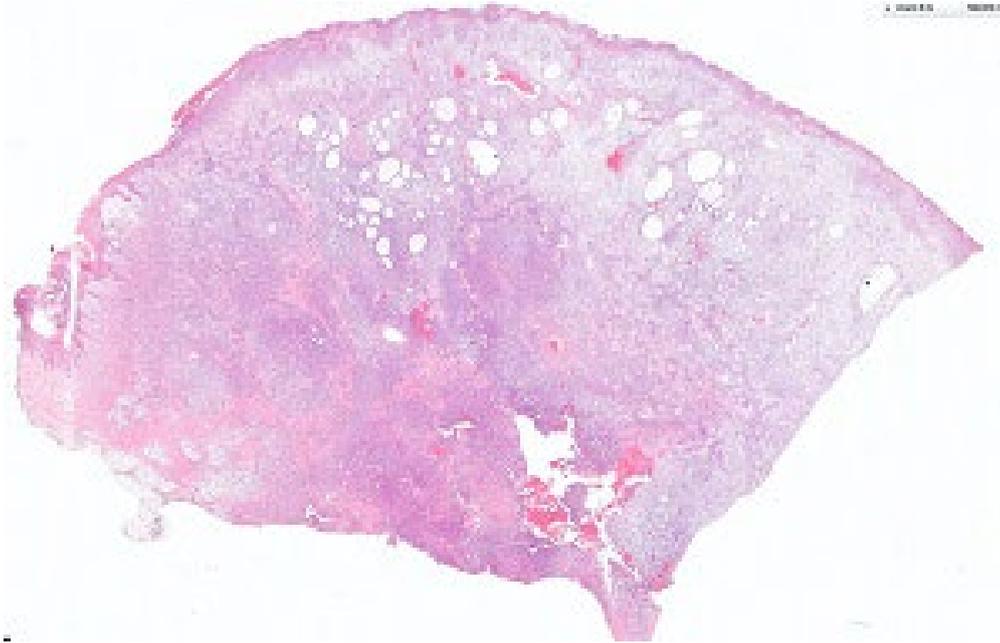


Figura 2.
HE5: neoformación de células fusiformes bajo la epidermis ulcerada, donde se pueden observar diferentes patrones de crecimiento.

Diagnóstico

Los hallazgos fueron compatibles con tumor maligno de la vaina del nervio periférico.

Tratamiento

Se le realizó extirpación con márgenes amplios de tejido sano perilesional y reconstrucción mediante injerto de piel total obtenido de muslo izquierdo.

Evolución

Se le propuso radioterapia adyuvante pero nuestro paciente se negó. No hay evidencias de recurrencia tras 6 meses de la intervención quirúrgica.

Bibliografía

1. Requena L. Tumores cutáneos de partes blandas. 2012; 121:863-873.
- 2 Ravi JC, Abhijit D, Pryanka, Akshay D. Malignant peripheral nerve sheath tumor in polio affected lower limb: a rare case report.
3. Bologna I, Jorizzo I, Schaffer V. Third Edition Dermatology, vol.II; 1845.
4. Up to date. Malignant peripheral nerve sheath tumors.
5. Fuertes L, Santoja C, Kutzner H, Requena L. Inmunohistoquímica en dermatopatología: revisión de los anticuerpos utilizados con mayor frecuencia. Actas Dermosifilogr. 2013; 104: 99-127-Vol 104. Num.2.

Comentario¹⁻⁵

El tumor maligno de la vaina del nervio periférico (TMVNP) constituye un 2% de las neoplasias de nervios periféricos. La mayoría se originan por degeneración maligna de un neurofibroma preexistente en pacientes con neurofibromatosis de Von Recklinghausen con una prevalencia del 8-12%, mientras que en la población general es del 1/10.000. Suele afectar a troncos nerviosos de tronco y extremidades. Afecta a tejidos blandos y no suele implicar la piel. El cuadro clínico se caracteriza por cambios rápidos en relación con el dolor, déficit neurológicos o masa tumoral, siendo el cambio en el tamaño del tumor es el dato más predictivo de malignidad.





Tumores

25

Tumoración exofítica palmar simulando porocarcinoma



Matilde Esperanza Manrique Silva
Aitana Robledo Sánchez
Marina Canseco Martín
Elena Godoy Gijón

25. Tumoración exofítica palmar simulando porocarcinoma

Matilde Esperanza Manrique Silva, Aitana Robledo Sánchez, Marina Canseco Martín, Elena Godoy Gijón

Anamnesis

Presentamos el caso de un paciente varón de 58 años de edad con antecedentes personales de diabetes tipo 2, hipertensión arterial y cardiopatía isquémica crónica con enfermedad coronaria de tres vasos con revascularización percutánea. Realizaba tratamiento habitual con insulina, metformina, omeprazol, enalapril, amlodipino, ácido acetilsalicílico y atorvastatina.

El paciente acude al servicio de Dermatología derivado por su médico de atención primaria por presentar desde hace aproximadamente un mes, una lesión localizada en palma de mano izquierda, de rápido crecimiento que había sangrado de forma espontánea en repetidas ocasiones. No refería ningún antecedente de traumático previo importante en dicha localización.

Exploración física

Al examen físico se observaba una lesión nodular, exofítica, pediculada, friable, de color rojo-violáceo, de aproximadamente 2 cm de diámetro, localizada en la palma de la mano izquierda, a nivel de la base del tercer metacarpiano. La lesión era poco móvil, aunque no se encontraba adherida a planos profundos, y levemente dolorosa a la palpación (Figura 1). No se palpaban adenopatías axilares o epitrocleares.

Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica de porocarcinoma se realizó extirpación de la lesión tumoración manteniendo márgenes quirúrgicos adecuados. Se procedió a la reconstrucción del defecto mediante cierre directo. El paciente no presentó complicaciones ni recidiva local tras 6 meses de seguimiento.



Figura 1. Lesión nodular, exofítica, pediculada, friable, de color rojo-violáceo, de aproximadamente 2 cm de diámetro.

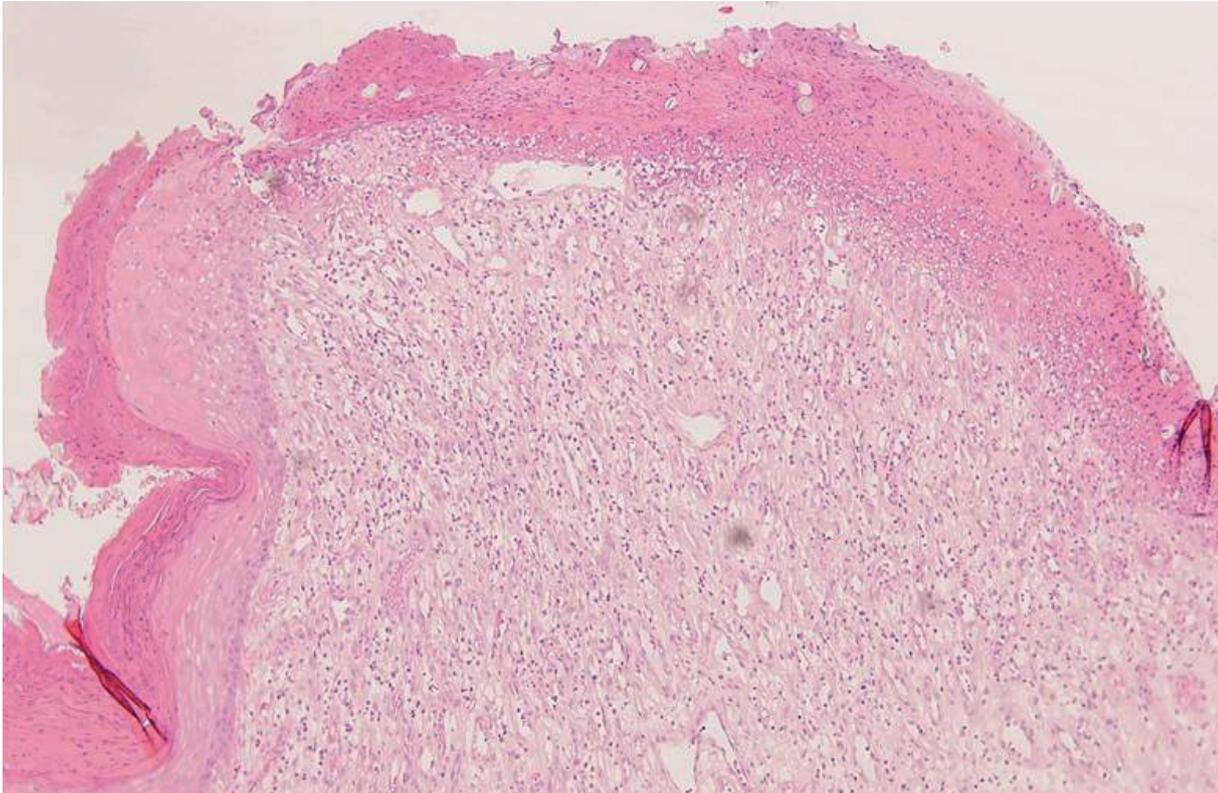


Figura 2.

El estudio anátomo-patológico mostró un hemangioma lobular ulcerado (granuloma piogénico). Destacaba la formación de un collarite característico que delimitaba lateralmente la lesión, además de la proliferación vascular dérmica. En la superficie de la pieza se objetivaban además zonas erosionadas o ulceradas (Figura 2).

Comentario

Las lesiones tumorales de localización palmo-plantar así como las digitales son con mayor frecuencia lesiones benignas. Dado el mal pronóstico de las lesiones malignas, reconocer tempranamente la presencia de malignidad en una lesión aparentemente banal es vital, para realizar un abordaje terapéutico temprano y salvaguardar la capacidad funcional de la extremidad. Existen diversas características que pueden ayudar a estrechar el diagnóstico diferencial cuando nos encontramos frente a lesiones con clínica poco clara: tiempo de evolución, velocidad de crecimiento, movilidad, dolor o pulsatilidad.

Las pruebas de imagen nos permitirán valorar la afectación de estructuras profundas pero el diagnóstico de certeza nos lo dará el estudio histológico que debe ser realizado precozmente.

El porocarcinoma es un tumor cutáneo maligno poco frecuente. Presumiblemente deriva de la porción ductal intraepidérmica de las glándulas sudoríparas ecrinas y se considera la contraparte maligna del poroma. Puede representar la evolución de un poroma benigno previo o aparecer como una lesión de novo. Clínicamente se presentará como un nódulo firme, asintomático, rojo - violáceo. Así mismo se asocia con sangrado, ulceración, prurito, dolor y crecimiento rápido. Dada su presentación clínica inespecífica el porocarcinoma se debe diferenciar de otros tumores cutáneos con clínica similar como por ejemplo el poroma ecrino, queratosis seborreica, carcinoma basocelular, granuloma piogénico y melanoma amelanótico. Se debe tratar mediante extirpación con márgenes quirúrgicos amplios ya que puede presentar recurrencias locales además de adenopatías regionales.



El granuloma piogénico es una lesión vascular benigna de frecuente presentación tanto en piel como en mucosas. Recientemente se ha incluido dentro del grupo de los hemangiomas capilares, por lo que ha sido renombrado como hemangioma capilar lobulillar. Representan entre el 1 – 2% de todos los tumores de las manos. Se caracteriza por ser una lesión hipervascolarizada de crecimiento rápido, que frecuentemente se presentará como una masa hemorrágica rojo-violácea, brillantes, friables, sésil o

pediculada. Se suele observar además un collarete descamativo. Característicamente tendrán un crecimiento rápido y con frecuencia sangrarán incluso ante traumatismos leves. Aunque es una entidad benigna, su presentación puede simular un melanoma amelanótico, carcinoma epidermoide o porocarcinomas, por lo que se recomienda siempre una extirpación quirúrgica completa seguida de un examen anatómico - patológico para descartar la presencia de malignidad.



Tumores

26

Úlcera perianal en paciente con enfermedad de Crohn



Pablo Chicharro-Manso
Pedro Rodríguez-Jiménez
Alejandra Pérez-Plaza
Javier Sánchez-Pérez

Hospital Universitario de La Princesa (Madrid)

26. Úlcera perianal en paciente con enfermedad de Crohn

Pablo Chicharro-Manso, Pedro Rodríguez-Jiménez, Alejandra Pérez-Plaza, Javier Sánchez-Pérez
Hospital Universitario de La Princesa (Madrid)

Anamnesis

Varón de 52 años que ingresa en el servicio de Aparato Digestivo por un cuadro de 1 mes de evolución de aumento progresivo del perímetro abdominal y del diámetro de ambos miembros inferiores. Como antecedentes médicos, el paciente padecía enfermedad de Crohn desde hacía 23 años, con afectación pancólica y múltiples episodios de fistulización entero-cutánea. Realizaba tratamiento con azatioprina desde hacía 5 años, con seguimiento exclusivo en el servicio de Reumatología por artropatía inflamatoria secundaria, ya que el paciente había decidido unilateralmente interrumpir el seguimiento en las consultas de Aparato Digestivo.

Al ingreso y en el contexto de un cuadro edemato-ascítico a estudio, solicitan nuestra valoración por una

lesión ulcerada perianal que el paciente refería como persistente desde hacía años. El paciente no había consultado previamente por esta lesión y la atribuía a sus episodios recidivantes de fistulización entero-cutánea.

Exploración física

En la exploración general, el paciente presentaba hipofonesis en campo pulmonar inferior izquierdo, abdomen con signos de ascitis y adenopatías inguinales bilaterales.

En glúteos/región perianal, presentaba una lesión ulcerada de 15 cm de diámetro aproximadamente, con bordes mal definidos e infiltrados y con zonas tuberosas; era friable a la exploración presentaba algunos puntos de sangrado activo y múltiples orificios fistulosos (Figuras 1 y 2).



Figura 1.
Lesión ulcerada en región glútea con zona central tuberosa y bordes difusos infiltrados.



Foto 2.
Detalle de la zona central de la lesión, con lesiones tuberosas y mamelonadas, con algunos puntos de sangrado activo.

Exploraciones complementarias

En el estudio analítico se objetivaron alteraciones mixtas del perfil hepático de tipo citolisis/colestasis con bilirrubina total 2.1mg/dL, AST 222 U/L, ALT 89U/L, GGT 324U/L y fosfatasa alcalina 320 U/L. Se realizaron serologías para virus hepatotropos que fueron compatibles con una hepatitis B crónica (tipo pre-core), con una PCR VHB: 511.215.023 UI/ml log.

En el TAC cérico-tóraco-abdominal se objetivó: derrame pleural izquierdo, ascitis con datos de hipertensión portal, adenopatías inguinales bilaterales de tamaño significativo y fístulas perirrectales complejas. El estudio histológico mediante PAAF de una adenopatía inguinal derecha mostró abundante participación celular neoplásica con evidente diferenciación escamosa, compatible con metástasis de carcinoma epidermoide y una biopsia de la lesión ulcerada perianal fue compatible con un Carcinoma epidermoide.

Diagnostico

Carcinoma epidermoide con afectación metastásica linfática inguinal. Descompensación hidrópica en el contexto previo y de hepatitis B crónica.

Tratamiento

Tras un planteamiento inicial que incluía la amputación abdomino-perineal y la radioterapia, la evolución clínica del paciente obligó a adoptar una actitud conservadora, manteniendo cuidados de carácter paliativo.

Evolución

El paciente presentó un rápido deterioro progresivo del estado general, incluyendo el cuadro de descompensación hidrópica con encefalopatía hepática refractarias al tratamiento, que condicionaron el tratamiento previamente expuesto, falleciendo tras 6 semanas de ingreso.

Comentario¹⁻³

El Carcinoma epidermoide (CE) es la segunda neoplasia cutánea más frecuente, con una incidencia anual en España entre 70 y 100 casos por cada 100.000 habitantes. Aproximadamente un 5% presentan metástasis locales y a distancia.

Entre sus factores de riesgo se encuentran la presencia de cicatrices o lesiones crónicas (como úlceras o fístulas) y el tratamiento con inmunosupresores como la ciclosporina y la azatioprina.



En pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (EII) y presencia de fístulas enterocutáneas crónicas, la aparición de neoplasias cutáneas locales es un proceso relativamente frecuente. En estos casos y según algunas series, la prevalencia de CE es del 31%. De igual forma, el riesgo general de padecer cáncer de piel no melanoma, como el CE, está incrementado

en pacientes con EII tratados con tiopurinas (por ejemplo, azatioprina).

Si bien nuestro paciente optó por un seguimiento errático de su patología de base, sería recomendable en pacientes como él, con EII, procesos fistulizantes crónicos y tratamiento inmunosupresor, establecer un programa periódico de seguimiento dermatológico.

Bibliografía

1. Nuño-González A, Vicente-Martín FJ, Pinedo-Moraleda F, López-Estebananz JL. Carcinoma epidermoide cutáneo de alto riesgo. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103(7): 567-78.
2. Thomas M, Bienkowski R, Vandermeer TJ, Trostle D, Cagir B. Malignant transformation in perianal fistulas of Crohn's disease: a systematic review of literature. *J Gastrointest Surg.* 2010;14(1): 66-73.
3. Long MD, Martin CF, Pipkin CA, Herfarth HH, Sandler RS, Kappelman MD. Risk of melanoma and nonmelanoma skin cancer among patients with inflammatory bowel disease. *Gastroenterology.* 2012;143(2): 390-399.



Tumores

27

Un capricho del desarrollo



Víctor González Delgado
Pilar Cordero Romero
Bárbara Vázquez Fernández
Esperanza Jordá Cuevas



27. Un capricho del desarrollo

Víctor González Delgado, Pilar Cordero Romero, Bárbara Vázquez Fernández, Esperanza Jordá Cuevas

Anamnesis

Paciente mujer de 4 años de edad que acude desde pediatra de zona por lesión pigmentada, asintomática, en ambos párpados de ojo izquierdo. Presenta dicha lesión desde aproximadamente los 5 meses de edad.

Exploración Física

Lesión macular de aproximadamente 10x5mm de diámetro, situada en tercio medio de ambos párpados, pigmentada (colores marrón oscuro-negro), bien definida. Al cerrar los ojos se observa continuidad de la lesión. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Dermatoscopia con patrón melanocítico globular típico.

Diagnóstico

Nevus congénito "en beso".

Tratamiento

En nuestro caso solo observación.

Evolución

la paciente fue remitida a Oftalmología para descartar afectación del ojo ipsilateral (sin hallazgos patológicos). Está en seguimiento con controles anuales.

Comentario

El nevus congénito "en beso" es una entidad descrita a principios del siglo XX, que principalmente se observa en párpados, pero también otras localizaciones como pene o dedos.

Su origen radica en la embriogénesis; el esbozo de los párpados se forma a partir de la sexta semana, iniciándose su separación sobre la 24ª semana. Los melanocitos migran desde la cresta neural a la epidermis entre la 12-14ª semana, y se cree que es cuando se forma este tipo de nevus.

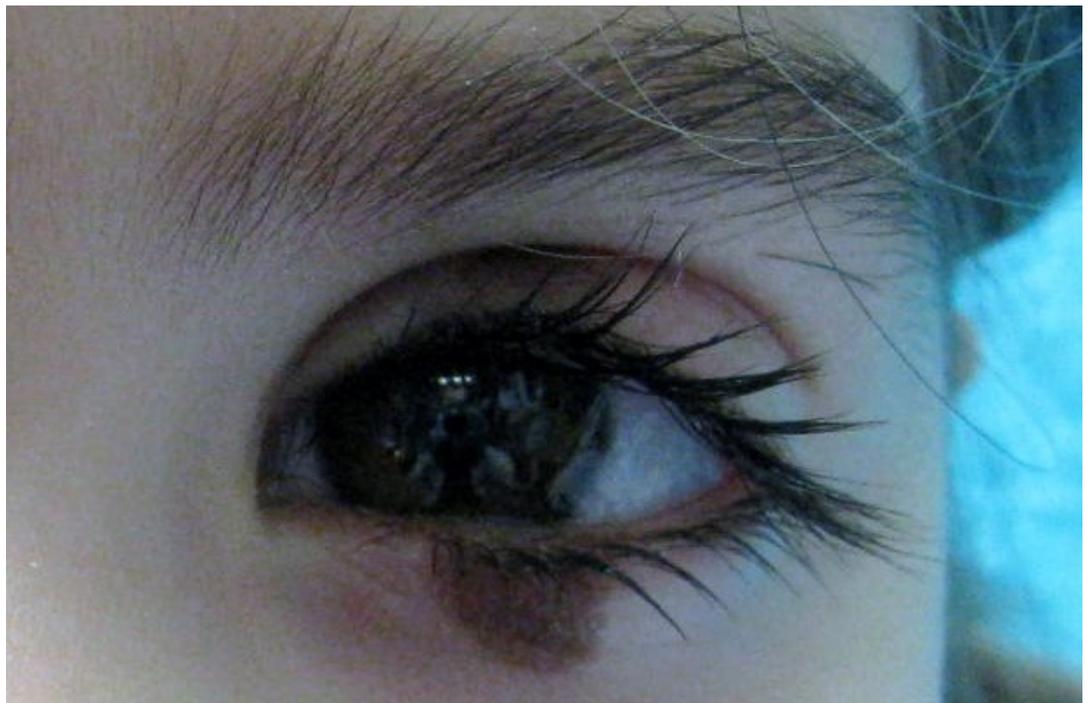


Figura 1.
Observamos como la
lesión ocupa ambos
párpados hasta el borde.



Posteriormente con el desarrollo del feto se producirá la separación de los párpados y dividirá el nevus en dos porciones.

La evolución del nevus es la misma que para un nevus congénito de otra zona. Existe riesgo de malignización (dependiente principalmente del tamaño), aunque existen pocos casos descritos al respecto.

Asimismo, en su evolución puede aumentar su tamaño, provocando problemas de tipo mecánico (ptosis, ambliopía). La actitud a tomar suele ser conservadora (observación y control), aunque se puede realizar la exéresis si se sospecha malignidad o produce problemas mecánicos / estéticos importantes.





Tumores

28

Un tumor indoloro en el dedo



Tania Capusan

28. Un tumor indoloro en el dedo

Tania Capusan

Anamnesis

Varón de 57 años, sin antecedentes personales de interés, que consultó por aumento progresivo de volumen y progresiva alteración ungueal en el primer dedo del pie izquierdo. La lesión presentaba un curso asintomático de aproximadamente diez años de evolución, con un crecimiento progresivo y lento.

Exploración física

En la exploración física presentaba en región externa de primer dedo de pie izquierdo un nódulo de 2x1.5 cm afectando zona sobre matriz ungueal con engrosamiento e hiperqueratosis de lámina ungueal con piel suprayacente de coloración normal (Figura 1). A la palpación la lesión presentaba consistencia elástica.

Exploraciones complementarias

Se solicitó radiografía de pie izquierdo para descartar afectación ósea, en la que se observa aumento de partes blandas del primer dedo del pie izquierdo, sin apreciarse erosiones ni otros signos radiológicos que sugieran afectación ósea.

Se realizó biopsia ojal, en la que se observó una neoplasia dérmica, formada por una población de células fusiformes inmersas en un estroma laxo constituido por áreas mixoides y fibromixoides. Las células neoplásicas presentaban de forma difusa positividad para CD34 y negatividad para S100. Todo esto fue compatible con un fibromixoma acral superficial (Figura 2).

Diagnóstico

Fibromixoma acral superficial.



Figura 1. Se observa en región externa de primer dedo de pie izquierdo una lesión nodular afectando también la matriz ungueal, con hiperqueratosis de la lámina.

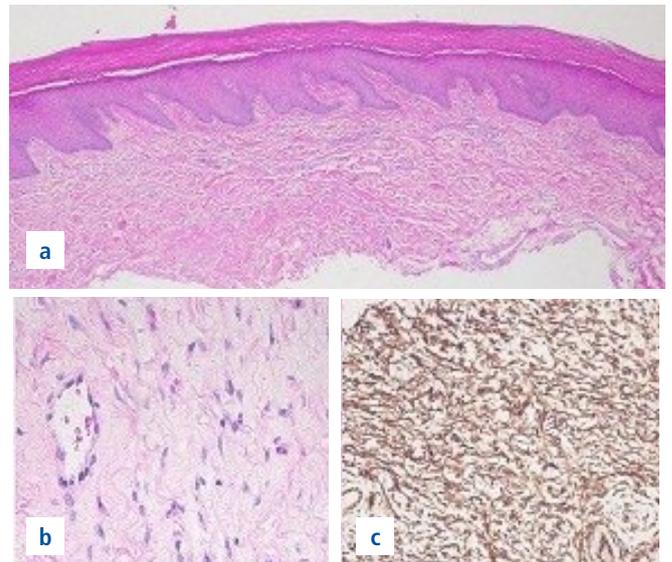


Figura 2. a) Tumoración dérmica constituida por áreas fibrosas y mixoides (H&E 2X). b) Células fusiformes incluidas en un estroma mixoide (H&E 100X). c) Células neoplásicas CD34 positivo.



Evolución

El paciente está pendiente de la intervención quirúrgica, manteniéndose la lesión estable y asintomática.

Tratamiento

Se ofreció el tratamiento quirúrgico como primera opción terapéutica.

Comentario

El fibromixoma acral superficial (FAS) constituye una neoplasia benigna, nodular, de crecimiento lento, que afecta predominantemente a varones de edad media¹. Fue descrita inicialmente en 2001 por Fetsch et al². De localización preferentemente digital, presenta afectación del aparato ungueal y ósea en el 97 y 36% de los casos respectivamente¹. El tratamiento es quirúrgico, y si bien hasta el momento no se

han descrito casos de transformación maligna o metástasis³, se ha observado una recurrencia local del 20-25% en aquellos casos con márgenes afectados². Histológicamente, se presenta como un tumor dérmico no encapsulado que puede extenderse a tejido subcutáneo, fascia o periostio sin conexión con la epidermis³. Característicamente muestra positividad para CD34, si bien su negatividad en el estudio inmunohistoquímico no es definitivamente excluyente⁴. Esta inmunorreactividad para CD34 obliga descartar otras entidades CD34 positivas, como el dermatofibrosarcoma protuberans mixoide u otras neoplasias acrales más frecuentes como el fibroma periungueal y el fibroqueratoma digital⁵.

Presentamos un nuevo caso de FAS de años de evolución, que a pesar de los casos descritos en la literatura se sigue considerando un tumor poco común³.

Bibliografía

1. Hollmann T, Bovée J, Fletcher C. Digital fibromyxoma (superficial acral fibromyxoma): a detailed characterization of 124 cases. *The American Journal Of Surgical Pathology*. 2012; 36: 789-798.
2. Fetsch JF, Laskin WB, Miettinen M. Superficial acral fibromyxoma: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 37 cases of a distinctive soft tissue tumor with a predilection for the fingers and toes. *Hum Pathol* 2001; 32: 704-714.
3. Sawaya J, Khachemoune A. Superficial acral fibromyxoma. *International Journal Of Dermatology*. 2015; 54: 499-508.
4. Pasquinelli G, Foroni L, Papadopoulos F, Dicandia L, Bisceglia M. Superficial Acral Fibromyxoma: Immunohistochemical and Ultrastructural Analysis of a Case, with Literature Review. *Ultrastructural Pathology*. 2009; 33: 293-301.
5. Messeguer f, Nagore E, Agustí-Mejías, Traves V. Fibromixoma acral superficial, un tumor periungueal CD34 positivo.





Tumores

29

Una tumoración en cuero cabelludo: “la punta del iceberg”

Nicole Knöpfel
Maria del Mar Escudero-Góngora
Oriol Corral Magaña
Elisabet Jubert Esteve

Servicio de Dermatología
Hospital Universitari Son Espases (Palma de Mallorca)

29. Una tumoración en cuero cabelludo: “la punta del iceberg”

Nicole Knöpfel, Maria del Mar Escudero-Góngora, Oriol Corral Magaña, Elisabet Jubert Esteve
Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Son Espases (Palma de Mallorca)

Anamnesis

Un varón de 52 años fue remitido a nuestro servicio para valoración de una lesión tumoral en el cuero cabelludo de 18 meses de evolución. El paciente no presentaba ningún antecedente patológico de interés y refería que había sido tratado ambulatoriamente como un “lipoma” o “absceso” con antibióticos orales.

Exploración física

A la exploración, se trataba de una tumoración dolorosa de aproximadamente 10 cm, recubierta de piel de aspecto normal, sin alopecia cicatricial y en cuyos bordes se palpaba una depresión a modo de “hundimiento” de la lesión (Figura 1).



Figura 1. Presentación clínica de gran tumoración subcutánea a nivel de vértex.

Exploraciones complementarias

La radiografía simple craneal objetivó la presencia de lesión lítica única a nivel de calota (Figura 2a) y la tomografía axial computarizada (TAC) reveló una masa sólida occipital, de unos 90x37mm que provocaba osteolisis del hueso occipital con un importante componente de partes blandas asociado (Figura 2b). La punción-aspiración con aguja fina (PAAF) mostró agregados de células plasmáticas con patrón inmunohistoquímico CD38 (Figura 2c) y se detectó componente monoclonal de cadenas de inmunoglobulinas kappa. El análisis con hemograma y bioquímica, incluyendo calcio resultó normal. La electroforesis e inmunoelectroforesis de suero y orina detectó una banda monoclonal IgG 20 gr/L. La biopsia de médula ósea reveló la infiltración de un 45% de células plasmáticas atípicas.

Diagnóstico

Plasmocitoma óseo solitario craneal con transformación a mieloma múltiple.

Tratamiento

Se administró quimioterapia (bortezomib/ciclofosfamida/dexametasona) en 3 ciclos con buena respuesta y consolidación seguido de trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) autólogo.

Evolución

Durante el período de seguimiento, se detecta a los 15 meses recaída de plasmocitoma óseo craneal con transformación mielomatosa (20%), decidiéndose tratamiento con radioterapia complementado de nuevo esquema de quimioterapia (velcade/lenalidomida/dexametasona) y TPH autólogo.

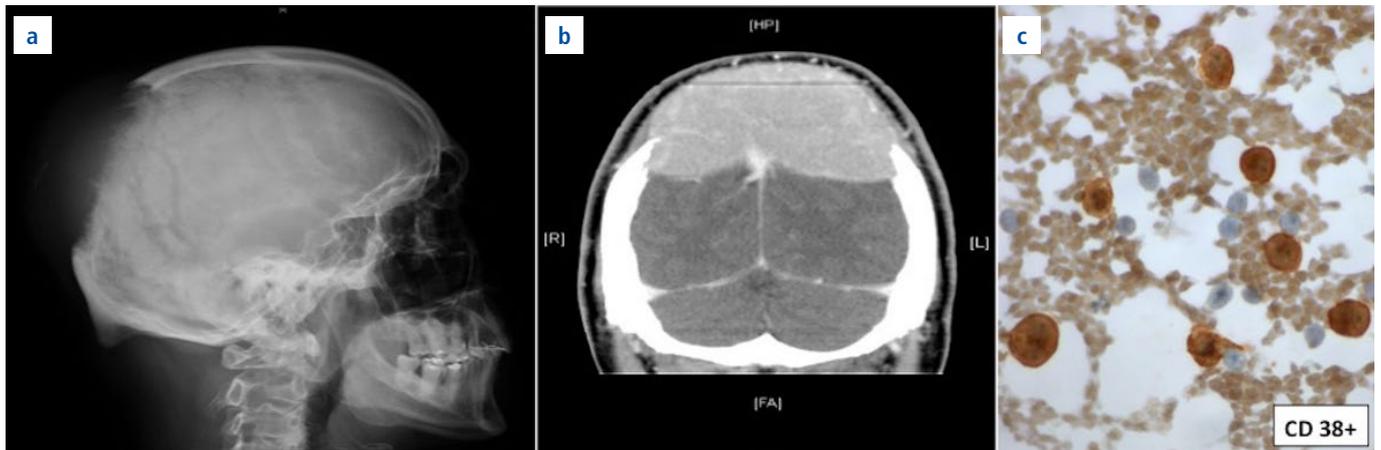


Figura 2. a) Radiografía simple de calota en la que se aprecia una lesión osteolítica única de gran tamaño. b) TAC, corte axial que muestra una masa sólida que provoca osteolisis del hueso occipital. c) Inmunohistoquímica con CD38 positiva para células plasmáticas.

Comentario

El plasmocitoma óseo solitario (POS) es una neoplasia maligna caracterizada por la proliferación de células plasmáticas atípicas que afecta principalmente a los huesos largos y esqueleto axial. La afectación de cabeza y cuello es rara, representando menos del 1% de los tumores de esta localización. La forma de presentación más frecuente es la de una tumoración de crecimiento progresivo y que suele acompañarse de dolor debido a la destrucción local del hueso. Radiológicamente se observa una imagen solitaria, osteolítica, con compromiso de la cortical y frecuentemente asociada a masa de partes blandas.

La transformación mielomatosa del POS ocurre en más del 50% de los casos por lo que está indicado realizar un estudio de extensión que incluye hemograma, bioquímica con niveles de calcio, biopsia de médula ósea, serie ósea, electroforesis e inmunoelectroforesis de suero y orina. El tratamiento de elección del POS es la radioterapia mientras que la quimioterapia y el trasplante de médula ósea son la primera línea de actuación en el mieloma múltiple.

El caso que presentamos pone de manifiesto el papel del dermatólogo en la detección de esta neoplasia maligna y la importancia del estudio de extensión ante un POS.





Vasculitis y paniculitis







Vasculitis y paniculitis

Contenido

01. Lesiones cutáneas y compromiso sistémico en una paciente con hepatopatía 531
02. Lesiones de cuero cabelludo en paciente asmático de difícil control..... 535
03. Lesiones recurrentes tipo eritema nudoso en mujer joven..... 539
04. Lesiones subcutáneas induradas en neonato tras hipotermia terapéutica..... 543
05. Mácula eritematosa dolorosa en tobillo de mujer joven..... 547
06. Mujer de 59 años con nódulos subcutáneos dolorosos 551
07. Placa eritematosa estable en punta nasal: ¿vasculitis facial? 555
08. Placas induradas y dolorosas en nalgas de una paciente con síndrome de Sjögren..... 559
09. Púrpura escrotal en un niño 563
10. Púrpura palpable en paciente anciano 567
11. Úlceras necróticas en miembros inferiores de reciente aparición 571
12. “Unos callos” en pies de 20 años de evolución.. 575
13. Varón joven con lesiones en piernas, malestar general y disnea 579





Vasculitis y
paniculitis

01

Lesiones cutáneas y compromiso sistémico en una paciente con hepatopatía



María Macarena Giácaman von der Weth
Blanca Ferrer Guillén
Lorena Martínez Leboranz
Violeta Zaragoza Ninet

Servicio de Dermatología
Hospital General Universitario de Valencia

01. Lesiones cutáneas y compromiso sistémico en una paciente con hepatopatía

María Macarena Giácaman von der Weth, Blanca Ferrer Guillén, Lorena Martínez Leboranz, Violeta Zaragoza Ninet

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia

Anamnesis

Mujer de 68 años con hepatopatía crónica por virus hepatitis C diagnosticada hace 20 años sin tratamiento inicial retroviral (por no cumplir criterios para su inicio), debuta en el año 2008 con lesiones purpúricas, en miembros inferiores y glúteos. Posteriormente presenta mononeuritis múltiple con clínica sensitiva y luego motora de miembro inferior derecho y miembro superior izquierdo, fenómeno de Raynaud en manos, afectación renal (glomerulonefritis membranoproliferativa) e hipertensión arterial.

Exploración física

Se observan múltiples lesiones purpúricas, alguna de ellas palpables en cara anterior y posterior de ambos miembros inferiores que evolucionan en brotes hasta presentar algunas lesiones ulceradas y necróticas (Figura 1).

Exploración complementaria

En la analítica destaca: ANA positivo 1/640 con patrón homogéneo, disminución de C3 y C4, FR positivo a títulos bajos. Crioglobulinas determinadas en múltiples ocasiones, repetidamente negativas. Biopsia cutánea que muestra intensa vasculitis leucocitoclástica afectando a vasos de pequeño y mediano calibre en dermis papilar y reticular, con marcada necrosis fibrinoide y hemorragia. Inmunofluorescencia directa: Depósitos vasculares y perivasculares positivos para IgA, IgG e IgM (Figura 2).



Figura 1. Múltiples lesiones purpúricas que evolucionan en brotes hasta presentar algunas lesiones ulceradas y necróticas

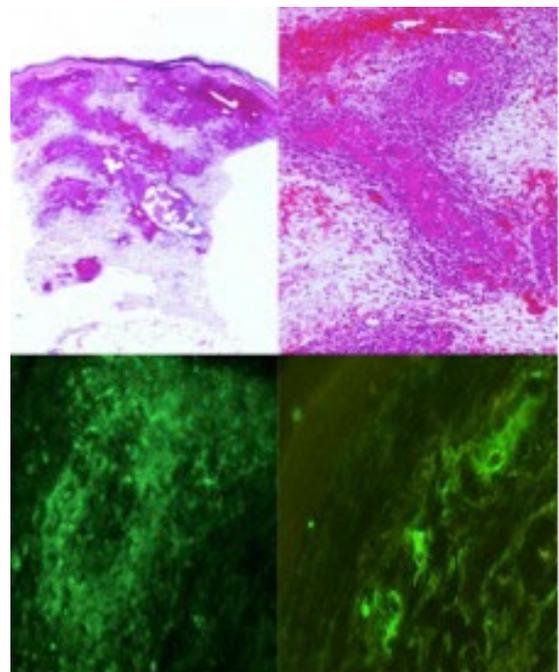


Figura 2. Vasculitis leucocitoclástica afectando a vasos de pequeño y mediano calibre en dermis papilar y reticular, con marcada necrosis fibrinoide y hemorragia. Inmunofluorescencia directa: Depósitos vasculares y perivasculares positivos para IgA, IgG e IgM.



Biopsia de nervio sural: Neuritis por vasculitis de epineuro de pequeño vaso. Ausencia de aneurismas en cerebro, riñón e hígado y ANCA negativo.

Frente a la alta sospecha de crioglobulinemia se decide hacer una electroforesis de inmunofijación con el resultado de IgM-Kappa compatible con crioglobulinemia mixta.

Tratamiento

Se inicia tratamiento antiretroviral y corticoides a lo que se añade, tras el diagnóstico, ciclofosfamida oral (1 mg/kg/día).

Evolución

Tras el tratamiento pautado la paciente evoluciona favorablemente, desapareciendo las lesiones cutáneas y manteniéndose asintomática desde el punto de vista neurológico hasta la fecha.

Comentario¹⁻³

Las crioglobulinemias se clasifican según su clonalidad y el tipo de inmunoglobulinas (Ig) en tres tipos. Las tipo II y III se denominan también crioglobuli-

nemias mixtas. Son una mezcla de IgG policlonal, asociado a una IgM (con actividad factor reumatoide) monoclonal en la tipo II y policlonal en la tipo III. Aproximadamente un 90% de los pacientes con crioglobulinemia mixta, tienen infección por virus de la hepatitis C. Se manifiesta como lesiones purpúricas, aunque también se han descrito lesiones ulceradas, principalmente en miembros inferiores. 60-70% de los pacientes presentan compromiso neurológico tipo mononeuritis múltiple o más frecuentemente una polineuropatía distal sensitiva o sensitivomotora. Aproximadamente un 30% de los pacientes tienen afectación renal, principalmente glomerulonefritis membranoproliferativa, como nuestra paciente. El diagnóstico de crioglobulinemia se realiza con la detección de crioglobulinas junto con dos de los siguientes elementos: historia, clínica o serología compatibles. Si bien en este caso las crioglobulinas persistían negativas, mantuvimos la sospecha ya que la paciente presentaba una vasculitis con compromiso cutáneo, neurológico y renal, junto con un factor reumatoideo positivo e hipocomplementemia

Bibliografía

1. Damoiseaux J. The diagnosis and classification of the cryoglobulinemic syndrome. *Autoimmun Rev.* 2014 Apr-May;13(4-5):359-62.
2. Schamberg NJ, Lake-Bakaar GV. Hepatitis C Virus related Mixed Cryoglobulinemia: Pathogenesis, Clinical Manifestations, and new therapies, *Gastroenterol Hepatol.* 2007 Sep;3(9):695-703.
3. Ferri C, Sebastiani M, Giuggioli D, Cazzato M, Antonelli A, Puccini R, Michelassi C, Zignego AL. Mixed cryoglobulinemia: Demographic, clinical, and serologic features and survival in 231 patients. *Semin Arthritis Rheum.* 2004 Jun;33(6):355-74.





Vasculitis y
paniculitis

02

Lesiones de cuero cabelludo en paciente asmático de difícil control



F. Benavente-Villegas
C. Sanchis-Sánchez
S. Santos-Alarcón
A. Mateu-Puchades

Servicio de Dermatología
Hospital Universitario Doctor Peset (Valencia)



02. Lesiones de cuero cabelludo en paciente asmático de difícil control

F. Benavente-Villegas, C. Sanchis-Sánchez, S. Santos-Alarcón, A. Mateu-Puchades

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Doctor Peset (Valencia)

Anamnesis

Paciente masculino de 65 años con antecedentes de pólipos nasosinusales y asma bronquial de debut tardío corticodependiente oral. Tras ingreso a ensayo clínico de Lebrikizumab v/s placebo para tratamiento de su asma, inicia reducción gradual de corticoides tras lo cual presenta exacerbación de clínica respiratoria, mialgias y hemiplejía pierna derecha.

Exploración física

Presentaba pápulo-placas eritemato-purpúricas pruriginosas en cuero cabelludo, algunas con erosión central y otras cubiertas por costras (Figura 1).



Figura 1. Lesiones clínicas.

Exploraciones complementarias

Destacaba una analítica de eosinofilia grave (72% de blancos) y P-ANCA elevados. La histología demostró una úlcera cutánea con vasculitis necrotizante e infiltrado eosinofílico perivascular e intersticial (Figura 2). La EMG demostró mononeuritis múltiple. En la radiografía de tórax se apreciaba un derrame pleural bilateral e infiltrado en lóbulo pulmonar inferior izquierdo.

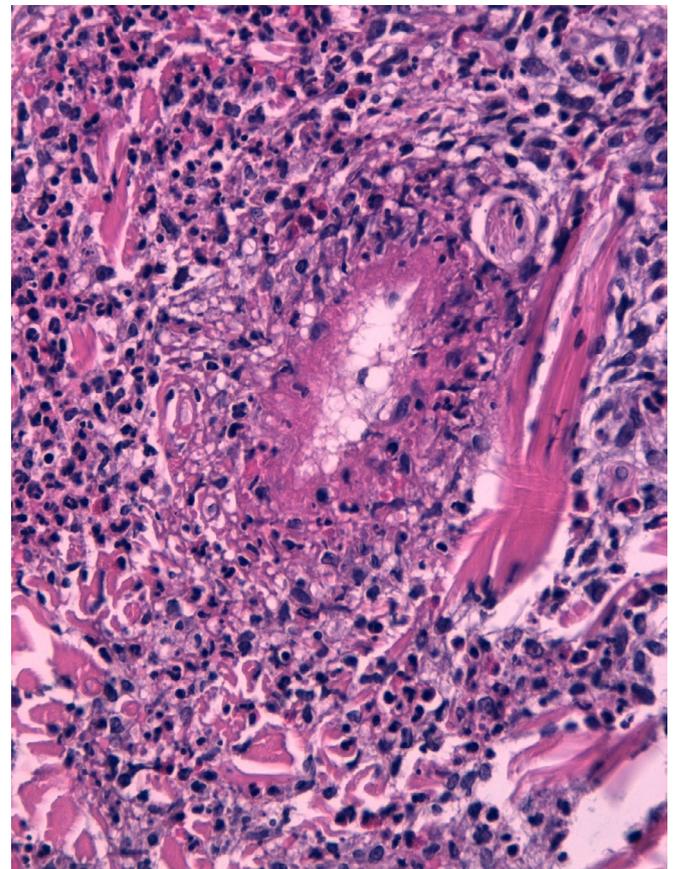


Figura 2. Histología H&E 40x.



Diagnóstico

Considerando clínica y pruebas complementarias se diagnostica Granulomatosis eosinofílica con polian-gitis(EGPA).

Tratamiento

Se indica megadosis de corticoides con bolos de metilprednisolona durante 5 días y luego prednisona oral 1 mg/kg/d.

Evolución

Presenta una adecuada respuesta de sintomatología cutánea y respiratoria excepto clínica neurológica, por lo que se agrega Rituximab.

Comentario

La EGPA (antes Sd Churg Strauss) es una vasculitis de pequeño y mediano vaso asociada a P-ANCA, de baja prevalencia, caracterizada por rinosinusitis crónica, asma y eosinofilia grave. Se presenta con nódulos subcutáneos, púrpura palpable y lesiones

maculopapulares hemorrágicas. Suele asociar mono-neuritis múltiple y en ocasiones afectación cardiaca, siendo ésta la principal causa de muerte. En la histo-logía se aprecia una vasculitis necrotizante, infiltrado eosinofílico y/o granulomas extravasculares. Se diag-nóstica según criterios preestablecidos y demostra-ción de vasculitis en órgano afecto. El tratamiento se basa en corticoides y en ocasiones asociación con inmunosupresores. Los diagnósticos diferenciales son síndromes hipereosinofílicos, granulomatosis con poliangitis, poliangitis microscópica, entre otros.

Postulamos que la reducción de corticoides sería el factor causal de la clínica sistémica, ya que probable-mente enmascaraba una EGPA que aún no desarro-llaba la fase vasculítica. Destacamos la presentación cutánea de lesiones vasculíticas de morfología in-usual en cuero cabelludo. Ante pacientes asmáticos, eosinofilia importante, clínica sistémica y lesiones cutáneas es fundamental un diagnóstico histológi-co precoz para instaurar un tratamiento oportuno y adecuado.





Vasculitis y
paniculitis

03

Lesiones recurrentes tipo eritema nudoso en mujer joven



Olaya Suárez-Magdalena
Ana Varela-Veiga
Alejandro Vilas-Sueiro
Óscar Suárez-Amo

Servicio de Dermatología
Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Ferrol
(A Coruña)

03. Lesiones recurrentes tipo eritema nudoso en mujer joven

Olaya Suárez-Magdalena, Ana Varela-Veiga, Alejandro Vilas-Sueiro, Óscar Suárez-Amor

Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Ferrol (A Coruña)

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 37 años de edad con los antecedentes personales de legrado y depresión postparto, que consultó por la presencia de lesiones cutáneas dolorosas de distribución simétrica en ambos miembros inferiores que cursaban en forma de brotes recurrentes de 10 años de evolución, y no habían respondido a los distintos tratamientos pautados hasta entonces: antiinflamatorios no esteroideos, antibioterapia oral, corticoides orales, yoduro potásico, hidroxiclороquina y cámara hiperbárica.

Exploración física

A la exploración dermatológica se objetivaron nódulos eritematosos dolorosos y calientes de predominio en cara lateral y posterior de ambas piernas. Algunos

de estos nódulos presentaban ulceración en su superficie, y regresaban dejando cicatrices deprimidas parduzcas (Figura 1a). De forma simultánea se apreciaban en tercio distal de piernas pústulas no foliculares rodeadas de un halo eritematoso (Figura 1b).

Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico de una lesión nodular mostró una panculitis septal y lobulillar (Figura 2a). El infiltrado inflamatorio estaba formado por neutrófilos y linfocitos y se observaba vasculitis (Figura 2b). Los estudios complementarios que incluían hemograma, bioquímica, amilasa, lipasa, niveles de factor reumatoide, antiestreptolisinas O (ASLO), anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos extraíbles del núcleo (ENA), complemento (C3 y C4), alfa-1

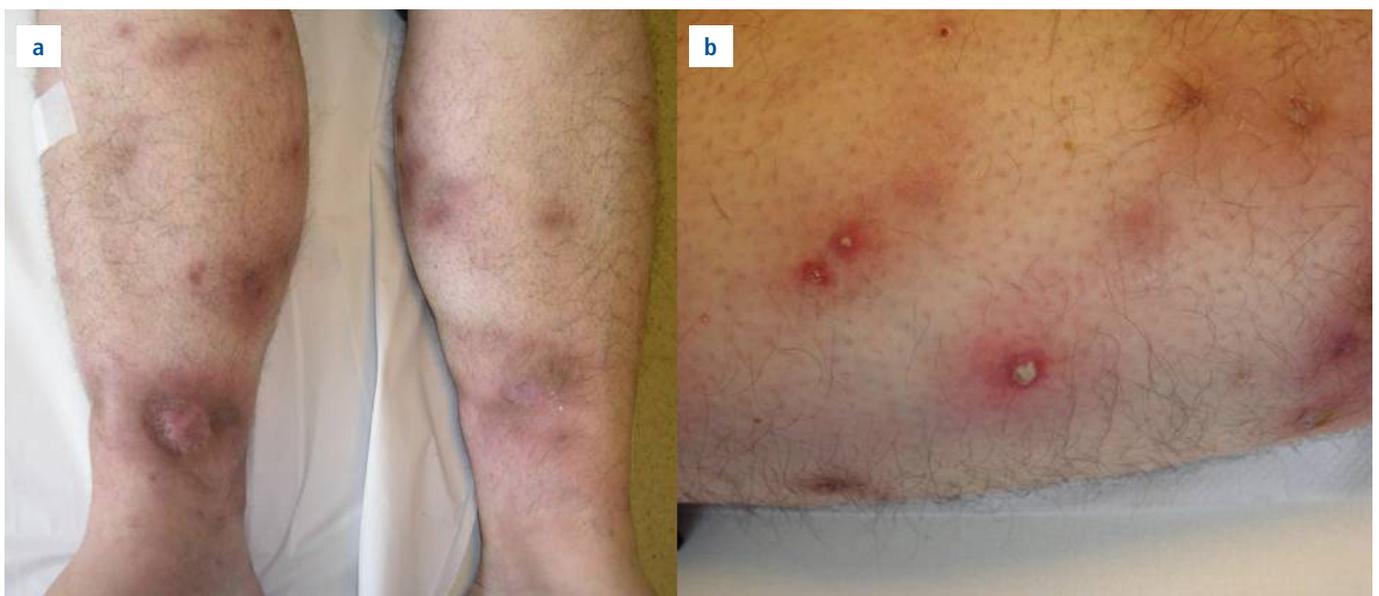


Figura 1. a) Cicatrices deprimidas y parduzcas tras la regresión de los nódulos. b) Pústulas no foliculares rodeadas de un halo eritematoso.

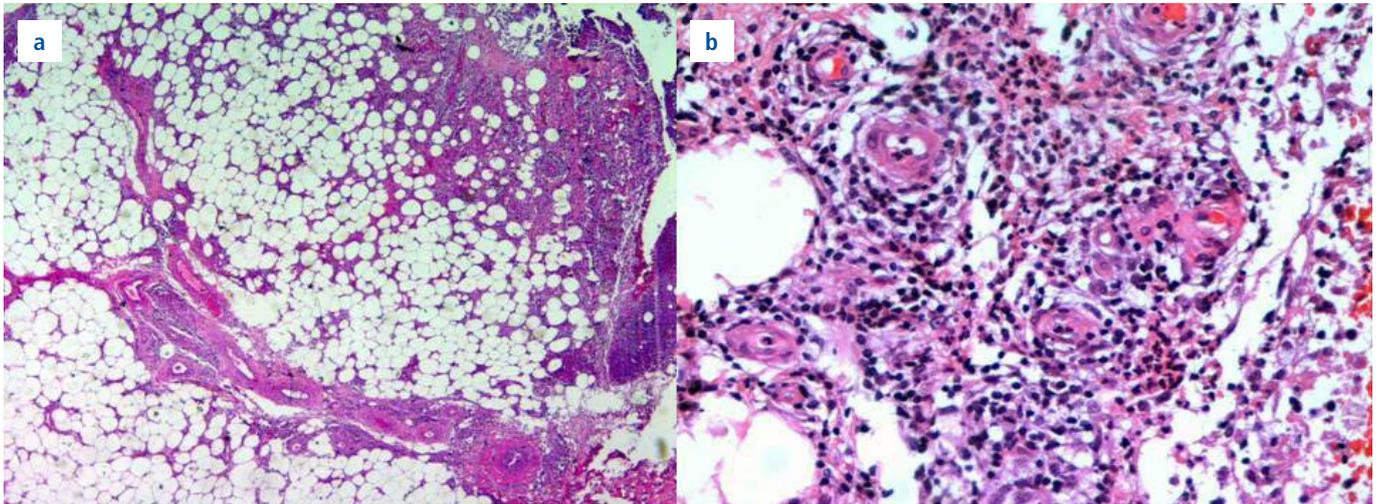


Figura 2. a) Paniculitis septal y lobulillar. b) Infiltrado inflamatorio neutrofílico y linfocitario con vasculitis.

antitripsina, enzima convertidora de la angiotensina (ECA), hormona estimulante del tiroides (TSH), proteinograma, cuantificación de inmunoglobulinas, serología para hepatitis B, hepatitis C y VIH, sistemático de orina, prueba de Mantoux, radiografía de tórax, tomografía axial computerizada tóraco-abdomino-pélvica, test de patergia no mostraban hallazgos patológicos. Se objetivó una VSG de 65, un HLA B51 positivo y el estudio oftalmológico evidenció uveítis anterior y posterior.

Diagnóstico

Rehistoriando a la paciente, se pusieron de relieve antecedentes de aftas orales dolorosas recidivantes con predominio en lengua, encía y labios durante los últimos 12 años, poliartalgias y episodios previos de uveítis anterior y posterior hacía 10 años, por lo que se estableció el diagnóstico de síndrome de Behçet.

Tratamiento

La paciente recibió inicialmente tratamiento con metotrexato, más corticoterapia en los momentos de brote, con buena tolerancia y gran mejoría clínica durante cinco años. Tras este periodo de tiempo recidivaron las poliartalgias, las lesiones cutáneas y se produjo un empeoramiento del es-

tado general, por lo que se comenzó tratamiento con adalimumab.

Evolución

Actualmente la paciente lleva 6 meses de tratamiento con adalimumab y bajas dosis de metotrexato y prednisona, con importante mejoría tanto objetiva como subjetivamente. Desde el punto de vista dermatológico han desaparecido las lesiones nodulares, persistiendo únicamente alguna lesión residual.

Comentario

El síndrome de Behçet es una afección multisistémica recurrente que con frecuencia presenta nódulos dolorosos en extremidades inferiores. Estas lesiones, salvo cuando se ulceran, presentan una clínica indistinguible del eritema nudoso clásico pero con unos hallazgos histopatológicos diferentes. Ante un infiltrado de predominio neutrofílico en septo y lobulillo del tejido subcutáneo, asociado a vasculitis se debe sospechar un síndrome de Behçet. Además de las lesiones cutáneas, es importante realizar una anamnesis dirigida en busca de aftas orales, úlceras genitales o lesiones oculares, entre otras, pues son las manifestaciones clínicas más frecuentes de esta enfermedad y nos pueden orientar al diagnóstico.





Vasculitis y
paniculitis

04

Lesiones subcutáneas induradas en neonato tras hipotermia terapéutica

Leire Loidi Pascual¹
Saioa Oscoz Jaime¹
Kelly García Guevara²
Berta Bonaut Iriarte¹

¹ Servicio de Dermatología

² Servicio de Anatomía Patológica
Complejo Hospitalario de Navarra

04. Lesiones subcutáneas induradas en neonato tras hipotermia terapéutica

Leire Loidi Pascual¹, Saioa Oscoz Jaime¹, Kelly García Guevara², Berta Bonaut Iriarte¹

¹Servicio de Dermatología. ²Anatomía Patológica
Complejo Hospitalario de Navarra

Anamnesis

Recién nacida a término con 37 semanas, macrosoma. Madre afecta de diabetes tipo I. Sufrió un parto complicado por distocia de hombros y depresión neonatal, que requirió hipotermia terapéutica durante 4 días. A los 5 días del inicio, comenzó con lesiones cutáneas en muslo y brazo derecho. Interpretadas como celulitis, se pautó antibiótico sistémico sin mejoría. Posteriormente presentó lesiones similares en nalgas.

Exploración física

Placas eritematosas induradas mal delimitadas en brazo (Figura 1a) y cara posterior muslo derecha. En nalga derecha nódulo subcutáneo duro cubierto de piel eritematosa (Figura 1b).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia, donde se observaba un intenso infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos,

histiocitos y ocasionales polimorfonucleares y células gigantes multinucleadas con citoplasma amplio. No se observaban lesiones vasculares prominentes. Tanto la epidermis como la dermis mostraban un aspecto normal. Todo ello correspondía a una paniculitis de predominio lobular (Figura 2).

Diagnóstico

Necrosis grasa subcutánea neonatal inducida por hipotermia.

Evolución

Las lesiones se resolvieron de forma espontánea en las 2 semanas posteriores sin necesidad de instaurar tratamiento alguno.

Comentario

El desarrollo de lesiones paniculíticas en niños es poco frecuente¹. El diagnóstico diferencial a realizar es amplio.



Figura 1. a) Placas eritematosas induradas mal delimitadas en brazo. b) En nalga derecha nódulo subcutáneo duro cubierto de piel eritematosa.

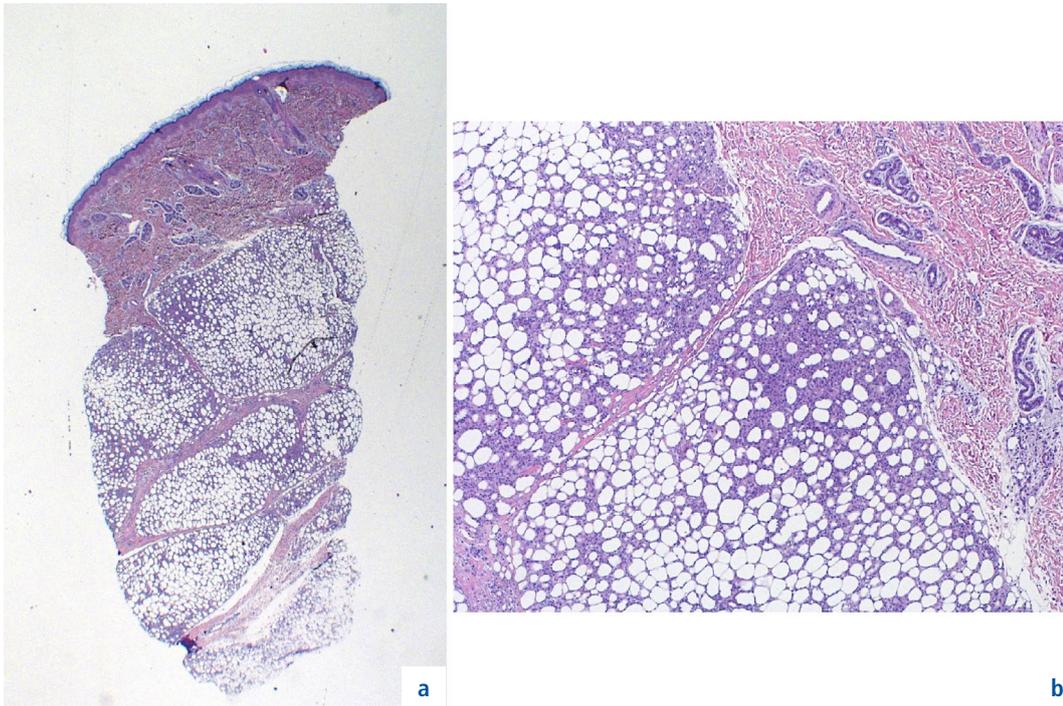


Figura 2.
a) H-E x10: afectación hipodérmica con predominio lobular. Epidermis y dermis normales.
b) H-E x40: intenso infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos, histiocitos y ocasionales polimorfonucleares y células gigantes multinucleadas con citoplasma amplio, en tejido celular subcutáneo. No se observaban lesiones vasculares prominentes.

La necrosis grasa del neonato es una rara entidad que ocurre normalmente en las primeras semanas de vida. La etiología no está clara, aunque han sido descritos varios desencadenantes como la hipoxia, la aspiración de meconio, la incompatibilidad Rh, la sepsis, etc. Hay pocos casos descritos similares al nuestro, con la hipotermia como desencadenante principal^{2,3,4}. La incidencia en neonatos sometidos a esta técnica es de aproximadamente un 2,8%⁵. Se caracteriza por el desarrollo de placas o nódulos indurados de distribución simétrica, localizados

en extremidades, espalda y nalgas, con la piel adyacente normocoloreada o eritematosa. En ocasiones pueden producir calcificación distrófica y ulceración. Tienen un curso autolimitado, con resolución espontánea en los primeros meses de vida. No suele ser necesaria la instauración de ningún tratamiento. La histología muestra una paniculitis de predominio lobulillar compuesto por linfocitos, histiocitos y células gigantes. A veces puede detectarse necrosis grasa. El diagnóstico de esta entidad es sencillo, en el contexto de los antecedentes perinatales y la clínica.

Bibliografía

1. Torrelo A, Hernández A. Panniculitis in children. *Dermatol Clin*. 2008;26:491-500.
2. Martínez de Zabarte Fernández JM, Laliena Aznar S, Corella Aznar E, Cuadrado Piqueras L, Oliván del Cacho MJ, Pinillos Pisón R. Necrosis grasa subcutánea con hipercalcemia persistente en un neonato tratado con hipotermia terapéutica. Reporte de un caso. *Arch Argent Pediatr* 2016; 114:e13-e16.
3. Rubin G, Spagnut G, Morandi F, Valerio E, Cutrone M. Subcutaneous fat necrosis of the newborn. *Clinical Case Rep*. 2015; 3: 1017– 1020.
4. Gómez-Fernández C, Feito Rodríguez M, Collantes Bellido E, Ybarra Zabala M, de Lucas Laguna R. Placa indurada en la espalda de recién nacida tras tratamiento con enfriamiento corporal total. *An Pediatr*. 2011;74:64-6.
5. Grass B, Weibel L, Hagmann C, Brotschi B. Subcutaneous fat necrosis in neonates with hypoxic ischaemic encephalopathy registered in the Swiss National Asphyxia and Cooling Register. *BMC Pediatr*. 2015; 15: 73.





Vasculitis y
paniculitis

05

Mácula eritematosa
dolorosa en tobillo de
mujer joven

es

María Dorado Fernández



05. Mácula eritematosa dolorosa en tobillo de mujer joven

María Dorado Fernández

Anamnesis

Mujer de 25 años de edad sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que acudió a Urgencias por dolor y lesión cutánea de 1 mes de evolución en región maleolar interna de tobillo izquierdo. La lesión comenzó siendo una pequeña mácula asintomática que creció y se volvió dolorosa de forma progresiva. No refería sintomatología sistémica asociada.

Exploración física

A la exploración se observó una mancha eritematosa de centro violáceo de unos 3 centímetros de diámetro en cara interna de maléolo izquierdo de bordes mal delimitados, con tumefacción de ese pie (Figura 1a). En la región maleolar externa se objetivó una pequeña mácula eritematosa similar que la paciente no había referido. Las constantes vitales, incluyendo temperatura y tensión arterial, fueron normales.

Pruebas complementarias

Se realizó analítica sanguínea, donde destacaba una leve leucocitosis con desviación a la izquierda, con

reactantes de fase aguda dentro del rango de la normalidad.

La biopsia cutánea mostró una vasculitis de vasos de pequeño y mediano calibre con discreta panculitis lobulillar, con infiltrado inflamatorio perivascular mixto (Figura 1b).

Posteriormente se solicitaron sedimento urinario, electrocardiograma, radiografía de tórax, anticuerpos antinucleares, ANCA, factor reumatoide, crioglobulinas, complemento total y fracciones, inmunoelectroforesis de proteínas y anticuerpos antiestreptocócicos (ASLO), encontrándose estos últimos ligeramente elevados y el resto de las pruebas normales.

Diagnóstico

Poliarteritis nodosa cutánea (PANc).

Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona oral a dosis de 0,5 mg/kg/día en pauta descendente y se indi-

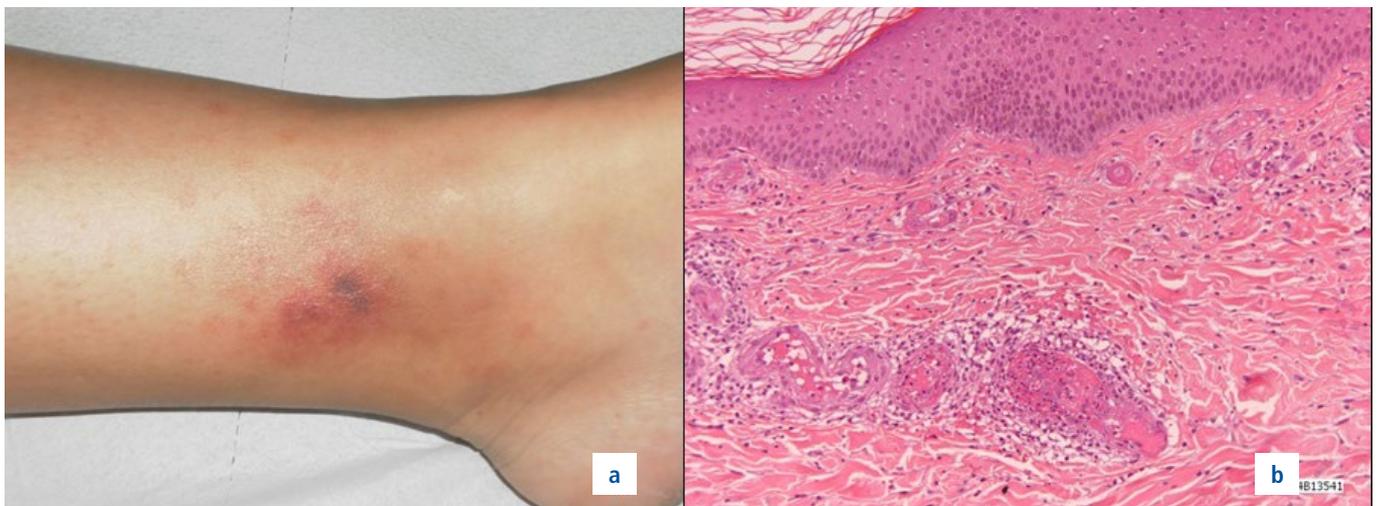


Figura 1. a) Mancha eritematosa de centro violáceo y bordes mal delimitados en cara interna de maléolo izquierdo. b) Necrosis fibrinoide con afectación de las arteriolas de la dermis, con extravasación de hematíes.



có analgesia y reposo con elevación de miembros inferiores.

Evolución

Las lesiones desaparecieron completamente con el tratamiento, dejando leve hiperpigmentación residual. Sin embargo ha presentado varios brotes posteriormente, algunos de ellos con lesiones más extensas que el cuadro inicial (Figura 2). Por este motivo se inició tratamiento con Azatioprina 100mg/día, sin nuevos brotes hasta este momento.

Comentario

La PANc tiene un carácter crónico recurrente, y suele aparecer como una livedo racemosa, con posterior aparición de nódulos subcutáneos y ulceración de predominio en el tercio distal de los miembros inferiores. Los brotes pueden acompañarse de mialgias, astenia, edemas o fiebre, y a veces afectan de forma extensa al resto del tegumento. Sin embargo estas manifestaciones desaparecen entre los brotes, y no hay afectación importante de órganos internos. El diagnóstico de PANc se confirma con la histología (donde aparece una vasculitis necrotizante de vasos de pequeño y mediano calibre con lesiones de paniculitis lobulillar) y la ausencia de afectación sistémica durante el seguimiento. La asociación con infección estreptocócica es frecuente, y aun-



Figura 2. Detalle de las lesiones purpúricas reticulares con ulceración que aparecieron en un brote en ambos miembros inferiores.

que nuestra paciente no presentaba sintomatología sugerente, sí que encontramos los anticuerpos antiestreptocócicos elevados durante el primer brote. El tratamiento sintomático se basa en reposo con elevación de miembros y analgésicos para tratar el dolor. También se recomienda el uso glucocorticoides sistémicos a dosis de 0,5-1 mg/kg/día, reduciendo progresivamente según la gravedad del cuadro. Si se presentan recidivas clínicas frecuentes, como fue el caso de nuestra paciente, pueden prescribirse inmunosupresores como la azatioprina o el metotrexato.





Vasculitis y
paniculitis

06

Mujer de 59 años con
nódulos subcutáneos
dolorosos



Belén Encabo Durán
Laura Berbegal de Gracia
David Romero Pérez
Jaime Guijarro Llorca

Hospital General Universitario de Alicante

06. Mujer de 59 años con nódulos subcutáneos dolorosos

Belén Encabo Durán, Laura Berbegal de Gracia, David Romero Pérez, Jaime Guijarro Llorca
Hospital General Universitario de Alicante

Anamnesis

Mujer de 59 años sin antecedentes personales de interés, excepto historia de HTA, dislipemia, nódulo tiroideo, artrosis-osteopenia y ansiedad-depresión. Consulta por unos nódulos subcutáneos en la cara y en las piernas (Figuras 1 y 2), sensibles a la palpación, de pocos días de evolución. Estas lesiones se acompañan de un síndrome mal definido con malestar general, astenia, cefalea, artromialgias y fiebre.

Exploración física

La paciente presenta varios nódulos en ambos lados de la cara (mejillas, periorbitario...), de distintos tamaños, localizados de forma asimétrica y a distintos niveles de profundidad. Los nódulos faciales presentan una consistencia dura-elástica a la palpación, tienen formas irregulares, están mal delimitados, se desplazan sobre los planos profundos, y los más superficiales presentan un color eritematovioláceo.

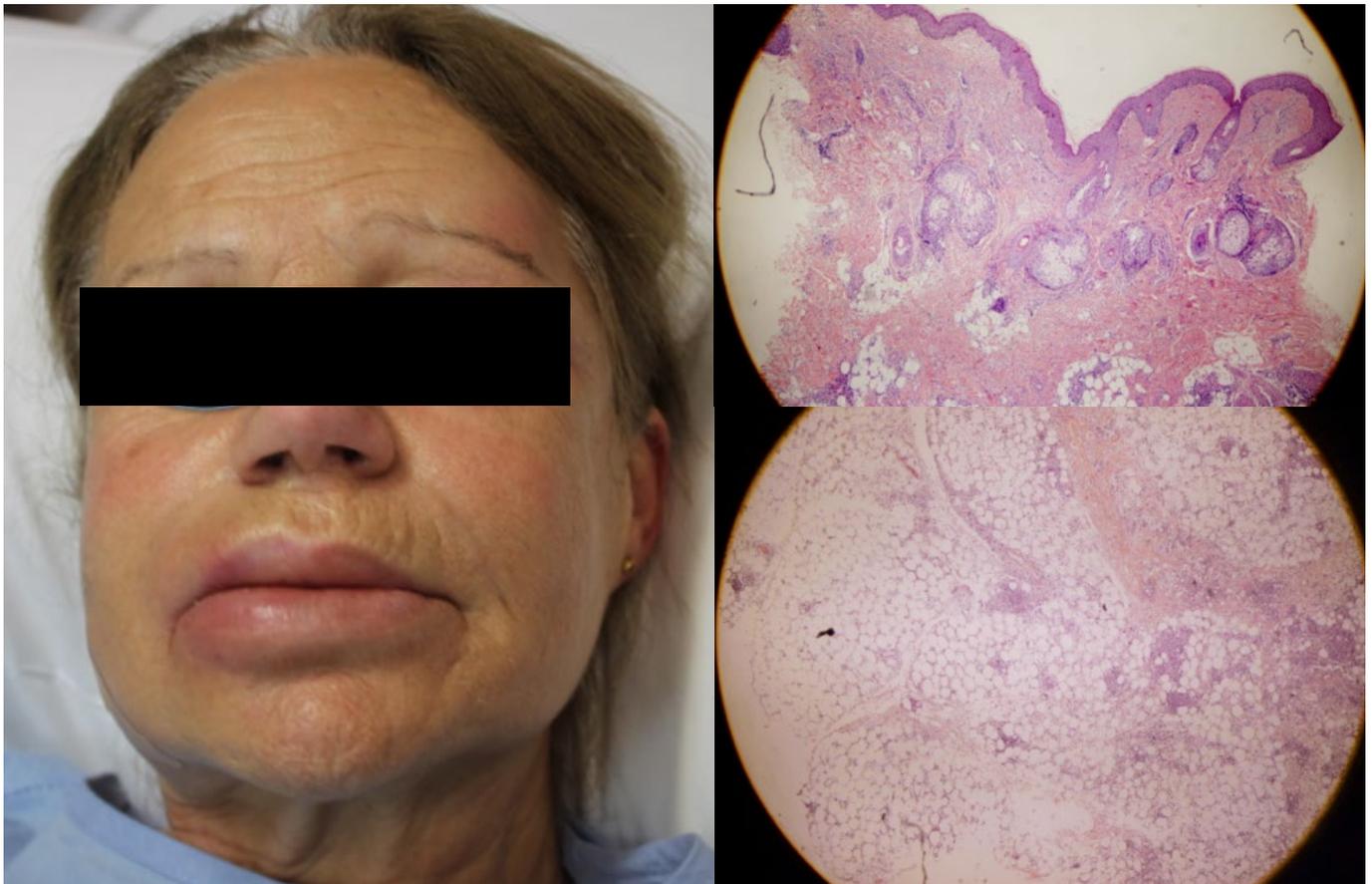


Figura 1. Correspondencia clínico-histológica de las lesiones dolorosas nodulares a la palpación, eritematosas con incremento de la temperatura local, situadas en ambos miembros inferiores.

Estas lesiones se acompañan de cierto grado de edema facial, principalmente a nivel palpebral y labial. Al mismo tiempo, se observan algunos nódulos eritematosos, redondeados, aplanados, localizados en las piernas.

Exploraciones complementarias

Análisis sanguíneo (AS): VSG (59) y PCR (14) elevadas, leucocitosis (13000) con neutrofilia (9300). Resto de AS sin alteraciones, incluyendo proteinograma, ASLO, serología VHB y VHC, ANA, FR, ANCA, complemento y ECA.

Radiografía de tórax: índice cardiotorácico < 0.5. Senos costofrénicos libres. No consolidaciones ni infiltrados. No otros hallazgos reseñables.

Hemocultivos: negativos.

TAC craneal: normal.

Biopsia cutánea:

- Pierna derecha (Figura 1): discreto engrosamiento septal con presencia de inflamación histiocitaria y neutrófilos polimorfonucleares en los septos y lobulillos proximal a los mismos. La tinción para microorganismos (PAS) es negativa.
- Facial (Figura 2): denso infiltrado inflamatorio en dermis profunda y tejido celular subcutáneo, constituida por numerosos histiocitos, algunos de ellos espumosos, linfocitos y células plasmáticas.

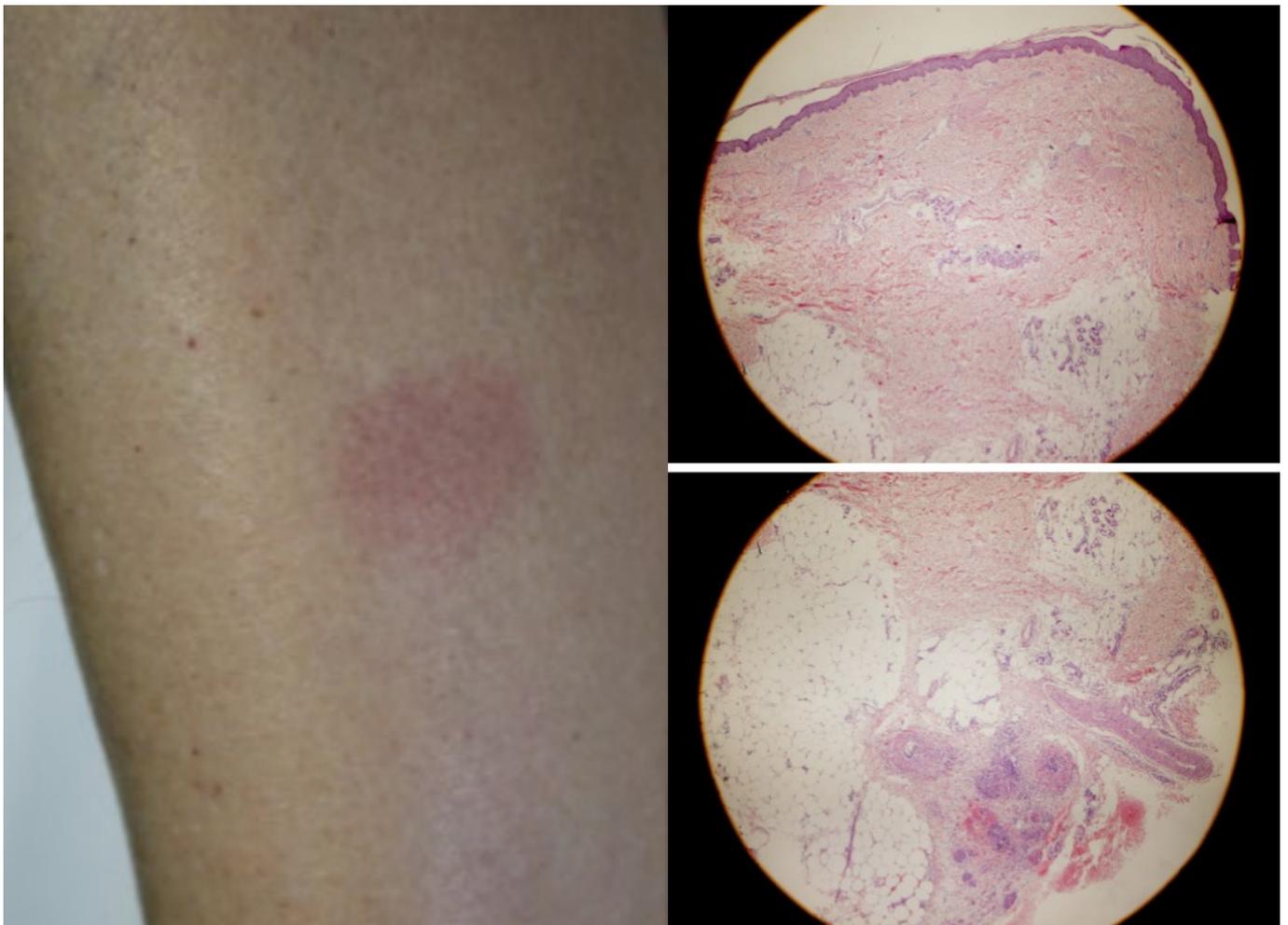


Figura 2. Correspondencia clínico-histológica de las lesiones inflamatorias faciales, de similares características a las halladas en miembros inferiores, asociadas a moderado angioedema con importante deformación facial.



También se observan numerosos neutrófilos polimorfonucleares con formación de microabscesos. Se identifican vacuolas ópticamente vacías en el interior de los histiocitos y restos de material extraño.

Diagnóstico

Reacción local en forma de panculitis facticia/inducida por cuerpo extraño (probablemente silicona), con reacción a distancia en forma de eritema nodoso.

Evolución y tratamiento

La paciente recibe tratamiento con prednisona oral, y todos los nódulos mejoran en pocas semanas. Las lesiones experimentan brotes hasta su resolución en 2-3 meses.

Durante el seguimiento, la paciente reconoce el antecedente de distintos tratamientos estéticos aunque no sabe precisar su cronología ni los materiales empleados.

Comentario

Las reacciones a cuerpo extraño representan respuestas inflamatorias a materiales inorgánicos y

orgánicos de alto peso molecular que se han introducido en el interior de la piel y son variablemente resistentes a la degradación, pudiendo aparecer desde meses a años tras la introducción del material en el organismo. La presentación más común es debida a inflamación granulomatosa, aunque existen otras formas menos frecuentes como reacción liquenoide o pseudolinfomatosa. La silicona (polidimetil siloxano) líquida o en gel se utiliza para el relleno tisular y, en algunos pacientes, es bien conocido que su uso se ha seguido de diversas reacciones a cuerpo extraño, como equimosis o granulomas en el área de inyección, motivo que ha llevado a numerosos países a prohibir su empleo. Sin embargo, la presencia simultánea de una reacción a cuerpo extraño con aparición simultánea de lesiones de eritema nodoso a distancia, como la que presenta nuestra paciente, es excepcional. Es importante además recordar que existen otro tipo de afectaciones a distancia tras el empleo de silicona, que puede ser tanto a nivel visceral como ganglionar. Por ello ante un paciente con las características referidas, deberemos tener en cuenta este diagnóstico diferencial.



Vasculitis y
paniculitis

07

Placa eritematosa
estable en punta
nasal: ¿vasculitis
facial?



Pablo Martín Carrasco
María Dañino García
Carmen Pérez Ruiz
Mercedes Morillo Andújar

Unidad de Gestión Clínica de Dermatología
Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla)

07. Placa eritematosa estable en punta nasal: ¿vasculitis facial?

Pablo Martín Carrasco, María Dañino García, Carmen Pérez Ruiz, Mercedes Morillo Andújar
Unidad de Gestión Clínica de Dermatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla)

Anamnesis

Se trata de un varón sin antecedentes personales de interés que consultaba por una lesión asintomática en punta y dorso nasal. Ésta había aparecido hace dos años, manteniéndose estable desde entonces, habiendo aumentado de tamaño de forma muy discreta. Durante este tiempo, no había realizado ningún tratamiento al respecto, salvo 1 año antes de la consulta, cuando se le aplicó en una ocasión crioterapia (3 ciclos) manteniéndose invariable la lesión después de ello.

Exploración física

Presentaba una placa eritematosa surcada por múltiples teleangiectasias, brillante, discretamente sobre-elevada, de 3 x 2 cm de diámetro, que comprometía a la región más superior de la punta nasal, la región adyacente a ésta del dorso nasal y parte de la ladera nasal izquierda (Figura 1). No presentaba otras lesiones cutáneas ni otros hallazgos de interés.

Exploraciones complementarias

La biopsia mostró una imagen compatible con vasculitis leucocitoclástica: Engrosamiento e infiltración de la pared de las vénulas y arteriolas dérmicas por neutrófilos, degeneración de los núcleos de éstos (leucocitoclasia) y necrosis fibrinoide de los vasos (Figura 2).

Diagnóstico

Granuloma facial.



Figura 1. Placa eritematosa con teleangiectasias, brillante, en punta y parte del dorso nasal y ladera nasal izquierda.

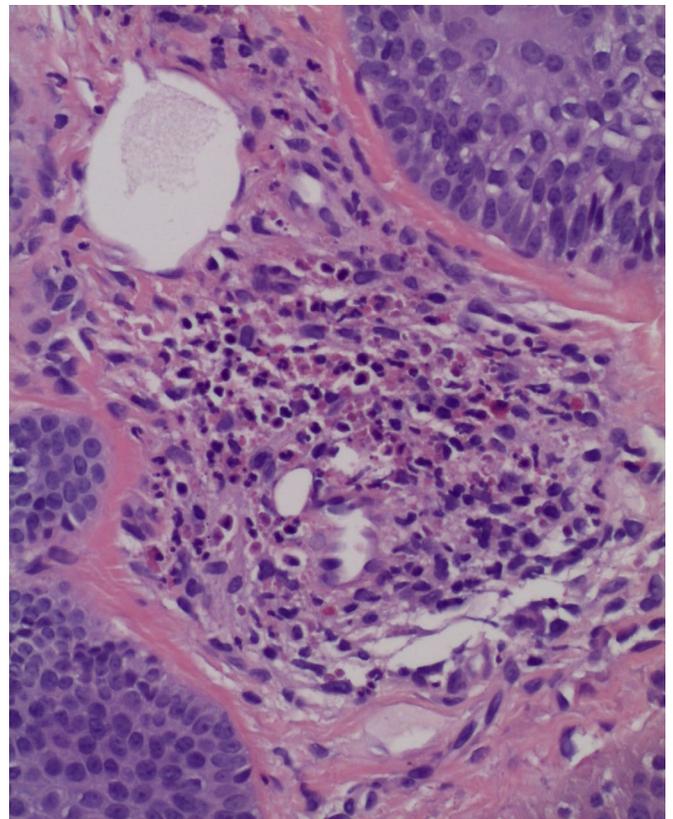


Figura 2. Vasculitis leucocitoclástica.



Tratamiento y evolución

Una vez confirmado el diagnóstico, procedimos a tratar la lesión con láser de CO₂ (Spot 4mm, 12wt). Tras dos sesiones separadas por 3 meses, la lesión se resolvió prácticamente por completo con un resultado estético excelente.

Comentario

La vasculitis leucocitocitoclástica es un hallazgo histológico presente en múltiples entidades (Vasculitis por hipersensibilidad, Púrpura de Schönlein-Henoch, urticaria vasculitis...), correspondiendo de forma mayoritaria a cuadros clínicos con lesiones cutáneas no estables que cursan por brotes o consisten en un único episodio agudo¹. No obstante, únicamente dos entidades presentan en su histología imágenes de vasculitis leucocitoclástica que se corresponden en la clínica con lesiones estables, crónicas y de crecimiento progresivo: El Eritema elevatum diutinum (EED) y el granuloma facial (GF), siendo ambas solo distinguibles por ésta última (lesiones múltiples, articulares y simétricas en el EED y generalmente únicas y de distribución facial en el GF) ya que la anatomía patológica de ambas es indistinguible².

Bibliografía

1. Pulido-Pérez A, Avilés-Izquierdo JA, Suárez-Fernández R. Vasculitis cutáneas. *Actas Dermosifiliogr* 2012;103:179-91.
2. Ziemer M, Koehler MJ, Weyers W. Erythema elevatum diutinum - a chronic leukocytoclastic vasculitis microscopically indistinguishable from granuloma faciale?. *J Cutan Pathol* 2011;38:876-83.
3. Thiyanaratnam J et al. Granuloma faciale: Case report and review. *Dermatology Online Journal* 2009;15:12.
4. LeBoit PE. Granuloma faciale: a diagnosis deserving of dignity. *Am J Dermatopathol* 2002;24:440-443.
5. Madan V. Recurrent Granuloma Faciale Successfully Treated with the Carbon Dioxide Laser. *J Cutan Aesthet Surg* 2011;4:156-157.

El granuloma facial es una rara dermatosis inflamatoria crónica. Su etiopatogenia es desconocida aunque parece estar implicado el daño actínico, los antecedentes traumáticos y el IFN- γ producido por los linfocitos T CD4+. Se trata de lesiones muy bien delimitadas con morfología de pápulas, nódulos o placas, de coloración desde eritematosa hasta parduzca y de localización eminentemente facial y única (en un 92% de los pacientes)³, aunque también se han descrito formas múltiples y extrafaciales (aunque siempre antes o después de coexistir con lesiones faciales). La lesión tiene un curso crónico y estable, presentando solo en ocasiones un discreto aumento tamaño sin compromiso sistémico alguno.

A pesar de ser denominado como tal, el granuloma facial no presenta formaciones granulomatosas en su histología, siendo la presencia de Zona Grenz, el infiltrado inflamatorio perivascular por neutrófilos y eosinófilos junto con vasculitis leucocitoclástica y fibrosis sus hallazgos más característicos⁴.

No hay un tratamiento establecido para el GF, habiéndose reportado casos tratados con corticoides tópicos, corticoides intralesionales, exéresis quirúrgica, láser colorante pulsado y láser CO₂⁵, con resultados variables.





Vasculitis y
paniculitis

08

Placas induradas y
dolorosas en nalgas
de una paciente con
síndrome de Sjögren



Antonio José Baños Arévalo
Álvaro Vargas Nevado
Álvaro Barranquero Fernández
Norberto López Navarro

08. Placas induradas y dolorosas en nalgas de una paciente con síndrome de Sjögren

Antonio José Baños Arévalo, Álvaro Vargas Nevado, Álvaro Barranquero Fernández, Norberto López Navarro

Anamnesis

Mujer de 57 años con antecedentes de histerectomía y anexectomía derecha por endometriosis y cistoadenoma mucinoso de ovario, bronquitis asmática, litiasis renal, insuficiencia venosa periférica y hemangioma hepático. Acude a urgencias de forma repetida por eritema y edema a nivel de la zona preauricular, persistente y levemente doloroso. Dicho edema progresa hasta afectar a la zona cervical, asociando sintomatología sistémica, por lo que la paciente ingresa a cargo de medicina interna para estudio. Tras el mismo se diagnóstica de parotiditis en el seno de síndrome de Sjögren primario y se instaura tratamiento con corticoterapia oral. A escasas semanas desarrolla lesiones cutáneas a nivel de nalgas y pierna derecha dolorosas al tacto.

Exploración física

Placas eritematovioláceas, induradas y dolorosas al tacto, en región glútea y en región posterior de pierna derecha (Figura 1).

Exploraciones complementarias

- Analítica: ANA positivos con patrón moteado 1/320 con anti-Ro+
- Biopsia cutánea: afectación desde dermis papilar a grasa subcutánea por una panculitis lobulillar sin vasculitis con predominio de células plasmáticas, con focos de ecrinitis plasmocitaria. No se observa restricción de cadenas ligeras. Expresión de CD79a (Figura 2).

Diagnóstico

Panculitis de células plasmáticas en una paciente con síndrome de Sjögren primario.



Figura 1. Placa eritematoviolácea en región posterior de pierna derecha, indurada y dolorosa al tacto.

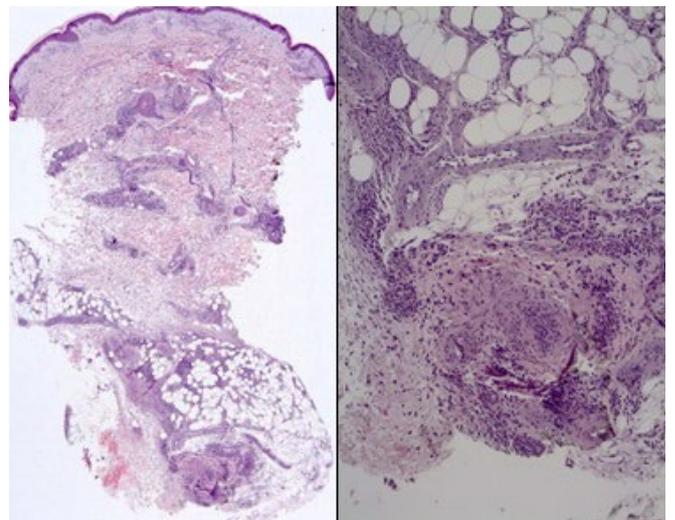


Figura 2. Panculitis lobulillar con abundantes células plasmáticas, con algunos focos de ecrinitis.



Tratamiento

Al tratamiento de base pautado por medicina interna para la parotiditis (coritocoterapia oral) se añade tacrólimus tópico y Metotrexato 15 mg sc/sem.

Evolución

Tras cuatro meses de tratamiento, la paciente respondió favorablemente, por lo que se suspendió tratamiento con Metotrexato manteniendo tacrólimus tópico.

Un año después, la paciente empeora de las lesiones cutáneas, volviendo a requerir tratamiento con Metotrexato 20 mg sc/sem hasta alcanzar la mejoría, momento en el que se suspende.

Actualmente la paciente presenta a nivel cutáneo lesiones de lipoatrofia en las zonas previas donde presentó lesiones de paniculitis.

Comentario

La existencia de una paniculitis sin vasculitis y con predominio de células plasmáticas no es exclusiva de la morfea profunda y de la paniculitis lúpica. En el caso de una paniculitis relacionada con mor-

fea profunda, encontraremos una paniculitis de predominio septal con engrosamiento y cambios mucinosos de tabiques interlobulillares, además de una esclerosis e hialinización del tejido conectivo, datos histológicos que no se encontraban en nuestra paciente.

En cuanto a la paniculitis lúpica, nos encontraremos con una paniculitis lobulillar linfoplasmocitaria, pero también se observan folículos linfoides y polvo nuclear, además de aumento del depósito de mucina y alteraciones a nivel epidérmico, datos que no se hallaron en la biopsia de nuestra paciente.

En lo que se refiere a la paniculitis de células plasmáticas, encontraríamos una paniculitis lobulillar de predominio linfoplasmocitario, que afecta desde dermis papilar hasta grasa subcutánea, manteniendo respetada la epidermis. Además, en pacientes en los que se asocia síndrome de Sjögren se pueden observar áreas de ecrinitis plasmocitaria.

Por lo tanto, estamos ante un caso de paniculitis de células plasmáticas en una paciente con diagnóstico de síndrome de Sjögren primario.





Vasculitis y
paniculitis

09

Púrpura escrotal en un niño

Ximena Calderón-Castrat
Leire Sánchez de los Arcos
Alberto Conde-Ferreirós
Javier Cañueto

09. Púrpura escrotal en un niño

Ximena Calderón-Castrat, Leire Sánchez de los Arcos, Alberto Conde-Ferreirós, Javier Cañueto

Anamnesis

Varón de 7 años que acude a Urgencias por un cuadro de horas de evolución que inició bruscamente con fiebre, artralgias y un cambio en la coloración de la piel del área genital. Las manifestaciones articulares empeoran a las 48 horas objetivándose signos de artritis que dificultan la deambulación. El paciente es hospitalizado y durante el ingreso desarrolla picos febriles que coinciden con el empeoramiento de la artritis agregándose dolor abdominal y escrotal. El dolor escrotal empeora significativamente en los días siguientes a su ingreso dificultando la diuresis y la exploración física. En este contexto, el paciente desarrolla púrpura bpalpebral y en el dorso de ambos pies.

Exploración física

Se aprecia púrpura no palpable en la bolsa escrotal tipo equimosis e intensa púrpura circunscrita en el glande asociadas a edema del pene (Figura. 1a-b). En el transcurso de su hospitalización se observa púrpura y edema bpalpebral fluctuante (Figura 2a), púrpura palpable en el dorso de ambos pies (Figura 2b) y escasas lesiones similares en los glúteos.

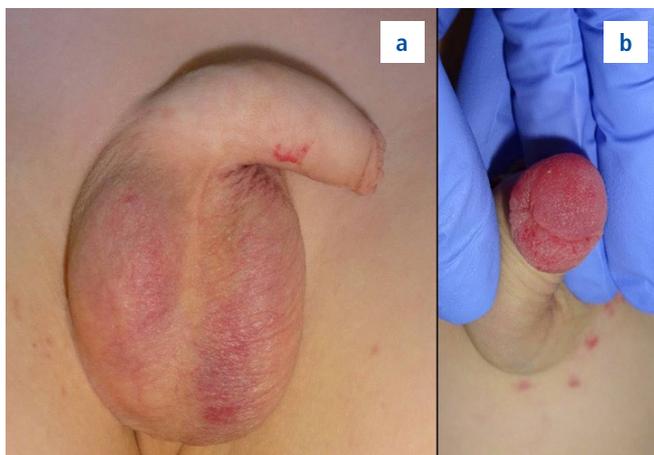


Figura 1. a) Máculas purpúricas no palpables de aspecto equimótico en la bolsa escrotal. b) Púrpura circunscrita en el glande asociadas a edema del pene.

Pruebas complementarias

- Hemograma: Hb: 11,8 g/dl, Leucocitosis 20×10^9 predominio neutrofílica, Plaquetas: 35×10^9 .
- ASLO: Elevado y cultivo faríngeo *S. pyogenes* positivo.
- Complemento: Normal IgA: Normal.
- Orina: Escasos hematíes durante los brotes febriles y proteínas normales.
- Sangre oculta en heces: Negativo.
- Estudio de autoinmunidad: Negativo.
- Radiografía de tórax y abdomen: Sin hallazgos patológicos.
- Ecografía abdominal: Sin hallazgos de oclusión intestinal.
- Ecografía escrotal: Signos de epididimitis aguda.

Diagnóstico

Epididimitis en el contexto de una Púrpura de Henoch-Schonlein secundaria a infección por *S. pyogenes*.



Figura 2. a) Púrpura no palpable bpalpebral. b) Púrpura palpable en dorso del pie.



Tratamiento y evolución

Se inicia terapia antibiótica con amoxicilina-ácido clavulánico 250 mg/VO cada 8 horas completando un total de 7 días. Debido al intenso dolor abdominal y a la epididimitis acompañante, se instaura tratamiento con metilprednisolona 1,5 mg/kg/IV cada 24 horas durante 1 semana, logrando el control del dolor y las manifestaciones urinarias. Se establece una pauta descendente oral a lo largo de 1 mes, logrando la remisión completa del cuadro que se prolonga tras suspensión del corticoide, sin objetivar recurrencias durante su seguimiento inmediato.

Comentario

La púrpura de Henoch-Schonlein (PHS), es una vasculitis sistémica de pequeño vaso que afecta principalmente a la edad pediátrica (90% menores de 10 años) y aunque su etiopatogenia permanece desconocida, una infección frecuentemente implicada es la del grupo A de Streptococos¹. Clásicamente se caracteriza por la triada compuesta por

artritis, dolor abdominal y púrpura palpable localizada en miembros inferiores, estableciéndose el diagnóstico mediante criterios clínicos¹⁻². Las manifestaciones cutáneas típicas son muy conocidas por parte del clínico, sin embargo existen presentaciones atípicas que suelen prestar a confusión retrasando el diagnóstico². La púrpura escrotal y la epididimitis son manifestaciones extremadamente infrecuentes. Además, la púrpura escrotal puede ser en algunos casos, la única manifestación de la PHS^{2,3}. El tratamiento es generalmente sintomático siendo el uso de corticoides controvertido. El cuadro suele ser benigno y autorresolutivo en la edad pediátrica, pero puede ser necesaria la corticoterapia si se presentan complicaciones^{4,5}, como hemos visto en nuestro paciente. Destacamos en este caso de PHS, la importancia de tener una alta sospecha clínica ante la presencia de lesiones purpúricas en localizaciones atípicas en un niño, especialmente si se asocian manifestaciones articulares y dolor abdominal.

Bibliografía

1. Nussinovitch M, Prais D, Finkelstein Y et al. Cutaneous manifestations of Henoch-Schönlein purpura in young children. *Pediatr Dermatol.* 1998 Nov-Dec;15(6):426-8.
2. Calvo-Río V, Loricera J, Mata C et al. Henoch-Schönlein purpura in northern Spain: Clinical spectrum of the disease in 417 patients from a single center. *Medicine (Baltimore).* 2014 Mar;93(2):106-13.
3. Tewary KK, Khodaghalian B, Narchi H. Acute penile pain and swelling in a 4-year-old child with Henoch-Schönlein purpura. *BMJ Case Rep.* 2015 Apr 9;2015.
4. Siegenthaler G. M, Rizzi M, Bettinelli A et al. Ureteral or vesical involvement in Henoch-Schönlein syndrome: a systematic review of the literature. *Pediatr Nephrol.* 2014 Feb;29(2):235-9.
5. Kang HS, Chung HS, Kang KS. High-dose methylprednisolone pulse therapy for treatment of refractory intestinal involvement caused by Henoch-Schönlein purpura: a case report. *J Med Case Rep.* 2015 Mar 24;9:65.





Vasculitis y
paniculitis

10

Púrpura palpable en paciente anciano



Obdulia Agustina García Olmedo
Elvira Molina Figuera
Francisco Díaz Crespo
Ana Isabel Sánchez Moya



10. Púrpura palpable en paciente anciano

Obdulia Agustina García Olmedo, Elvira Molina Figuera, Francisco Díaz Crespo, Ana Isabel Sánchez Moya

Anamnesis

Motivo de consulta: Mujer de 78 años que consulta por lesiones en miembros inferiores.

Antecedentes personales: No reacciones alérgicas a medicamentos conocidas. Hipertensión arterial. Diabetes mellitus tipo 2. Hipercolesterolemia. Accidente cerebrovascular isquémico en 2010, con hidrocefalia leve secundaria. Tratamiento habitual: enalapril, simvastatina, metformina, ácido acetil salicílico y omeprazol.

Enfermedad actual: Consulta por lesiones eritematovioláceas levemente pruriginosas y dolorosas de 15 días de evolución, que comenzaron en miembros inferiores, y se han extendido cranealmente hasta abdomen y zona distal de miembros superiores. La semana previa a la aparición de las mismas había presentado una infección respiratoria de vías bajas, que se trató con levofloxacino y codeína orales y bromuro de ipatropio y salbutamol nebulizados, con resolución de los síntomas.

Cuatro días antes de la consulta había acudido a Urgencias, donde se le pautó tratamiento con prednisona 30 mg/día. Desde entonces refería que no habían aparecido nuevas lesiones.

No fiebre ni otros síntomas acompañantes.

Exploración física

Presenta pápulas purpúricas en miembros inferiores con predominio en regiones laterales, abdomen y zona distal de miembros superiores, con distribución bilateral y simétrica (Figura 1). En zona distal de miembros inferiores se observan algunas lesiones vesículo-ampollosas de contenido serohemático.

Exploraciones complementarias

Analítica: hemograma normal, bioquímica con glucosa, función renal, hepática e iones normales. PCR elevada. Factor reumatoide, ANA, ANCA y crioglobulinas negativos, fracciones C3 y C4 del complemento e inmunoglobulinas IgG, IgA e IgM normales. Anticuerpos frente a hepatitis C y hepatitis A negativos. Anticuerpos anticore VHB positivos con Ag VHB negativo. Sistemático de orina: hematíes 250/microL, leucocitos 500/microL, hematíes 1-5/campo, nitritos negativo.

Se realiza biopsia de las lesiones cutáneas.

Evolución

Dos días más tarde comienza con dolor abdominal y rectorragia, ingresando en Medicina Interna para



Figura 1.
Pápulas purpúricas en miembros inferiores con distribución bilateral y simétrica.



estudio y tratamiento. Se realiza una colonoscopia y un TAC abdominal.

Resultados

Colonoscopia: hemorroides internas sin cambios en la mucosa. Se toman biopsias en las que se observan aumento de linfocitos intraepiteliales.

TAC abdominal: engrosamiento mural en ileon distal y ciego en relación con cambios isquémicos, infecciosos o inflamatorios. Diverticulosis colónica no complicada.

Biopsia cutánea: se observa un infiltrado compuesto por polimorfonucleares a nivel perivascular y en los vasos de dermis superficial, con engrosamiento de los mismos y leucocitoclasia. Mediante inmunofluorescencia directa se observan depósitos granulares de IgA en los vasos de dermis. (Figura 2)

Diagnóstico

Púrpura de Schönlein-Henoch.

Tratamiento

Se continuó pauta descendente de prednisona a lo largo de 2 meses, con resolución de los síntomas y las lesiones cutáneas.

Comentario¹⁻³

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una vasculitis sistémica de pequeños vasos caracterizada por el depósito de IgA perivascular. Es una enfermedad típica de la infancia, con una incidencia de 13 a 20 casos por cada 100.000 niños menores de 17 años, mientras que en adultos, como en nuestro

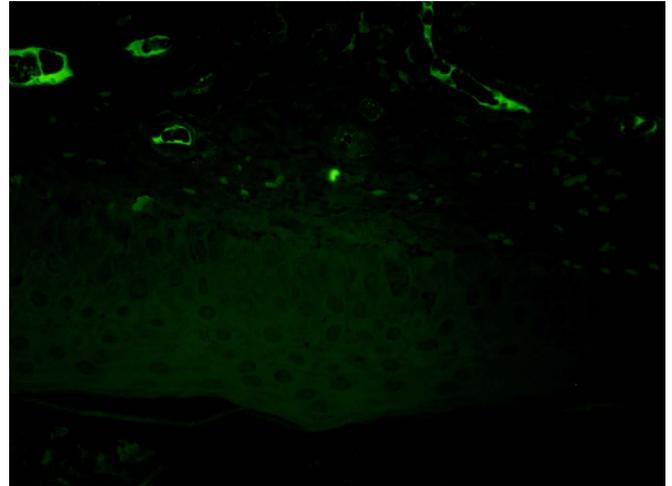


Figura 2. inmunofluorescencia directa donde se observan depósitos granulares de IgA en los vasos de dermis.

caso, es muy infrecuente, con una incidencia de 3 a 14 casos por millón. La PSH es una enfermedad de base inmunológica. Se ha propuesto que se presenta en individuos con una predisposición genética determinada tras la exposición del sistema inmune a diversos factores desencadenantes, como infecciones (*Streptococos*, *estafilococos*, *Bartonella spp*, adenovirus, etc.), neoplasias, fármacos y vacunas. La forma clínica clásica se presenta con púrpura palpable, artralgias o artritis, dolor abdominal y hematuria. El diagnóstico se basa en criterios clínicos (EULAR 2006). En el estudio histológico se observan los cambios típicos de una vasculitis leucocitoclástica, pero mediante la inmunofluorescencia directa se pueden detectar depósitos de IgA y C3 a nivel perivascular. El tratamiento se enfoca a controlar los síntomas agudos y la función renal; los corticoides han sido utilizados ampliamente con resultados dispares.

Bibliografía

1. Pulido-Pérez A, Avilés-Izquierdo J A, Suárez-Fernández R. Vasculitis cutáneas. *Actas Dermosifilogr.* 2012; 103: 179-91.
2. Valdivia Montero D. C., Vaglio Giori G., Guzzi Maqueda M., Baztan M. C., Torre A. C., Volonteri V., Galimberti, R. Púrpura de Schönlein Henoch en adultos. *Dermatol Argentina.* 2012; 18: 52-58.
3. Ostini A, Simonetti GD, Pellanda G, Bianchetti MG, Ferrarini A, Milani GP. Familial Henoch-Schönlein Syndrome. *J Clin Rheumatol.* 2016; 22(2):80-1.





Vasculitis y
paniculitis

11

Úlceras necróticas en miembros inferiores de reciente aparición

Enrique Rodríguez Lomba
Irene Molina López
Antonio Ruedas Martínez
Ana Pulido Pérez

Servicio de Dermatología y Venereología
Hospital General Universitario Gregorio Marañón
(Madrid)

11. Úlceras necróticas en miembros inferiores de reciente aparición

Enrique Rodríguez Lomba, Irene Molina López, Antonio Ruedas Martínez, Ana Pulido Pérez

Servicio de Dermatología y Venereología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón (Madrid)

Anamnesis

Mujer de 74 años, con antecedentes personales de fibrilación auricular anticoagulada, dislipemia, hipertensión arterial, diabetes mellitus, insuficiencia venosa crónica y adenocarcinoma ductal infiltrante de mama izquierdo, ingresada a cargo de Ginecología para tratamiento quirúrgico de adenocarcinoma de endometrio de reciente diagnóstico. A las 48 horas de la intervención quirúrgica, refería la aparición de lesiones dolorosas en la cara posterior de pierna derecha que han ido progresando hacia la formación de placas necróticas a lo largo de las siguientes 2 semanas. No había presentado fiebre ni afectación del estado general en ningún momento durante el ingreso. Negaba haber presentado episodios previos similares.

Exploración física

A la exploración física, presentaba múltiples placas necróticas de morfología serpiginosa y reticulada, marcadamente dolorosas a la palpación, asociadas a punteado purpúrico perilesional en la cara postero-medial de la pierna izquierda (Figura 1a). En la pierna contralateral, pudimos objetivar una mácula purpúrica milimétrica con necrosis central incipiente (Figura 1b). No presentaba lesiones en mucosas, uñas, conjuntivas, ni en el resto de la superficie cutánea.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica de sangre en la que se evidenció una discreta anemia normocítica normocró-



Figura 1. a) Placas necróticas de morfología serpiginosa y reticulada con punteado purpúrico perilesional en cara posterior de pierna izquierda. b) Mácula purpúrica milimétrica con necrosis central en pierna contralateral.

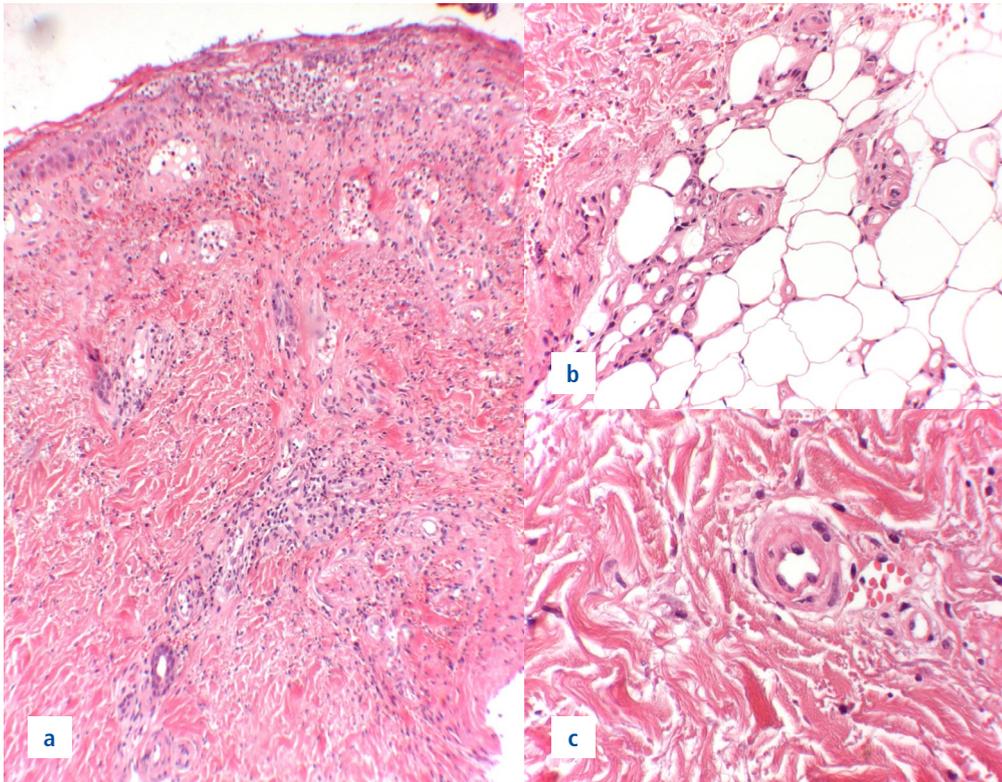


Figura 2. Engrosamiento difuso de pared de vasos de pequeño calibre en dermis reticular e hipodermis bajo una epidermis focalmente ulcerada, con discreta fibrosis concéntrica perivascular y mínimo infiltrado inflamatorio.

mica (Hb 8'5 mg/dl), leve elevación de velocidad de sedimentación globular (39 mm) y de proteína C reactiva (1'81 mg/dl). El estudio exhaustivo de la coagulación y de autoinmunidad, incluyendo análisis de crioglobulinas en suero, resultó negativo. Los hemocultivos y cultivo de exudado bajo la placa necrótica resultaron negativos. La exploración con ecografía no evidenció hallazgos ni trombosis de grandes vasos.

Finalmente, el estudio histopatológico de las lesiones evidenció hallazgos relevantes. Bajo una epidermis focalmente ulcerada, se observaba un engrosamiento difuso de las paredes de los vasos de pequeño calibre localizados en dermis reticular y afectando focalmente la hipodermis, junto con algunos trombos intravasculares en los vasos de la dermis superficial papilar (Figura 2a-b). El depósito hialino engrosaba de forma concéntrica la pared de los vasos, sin presentar calcificaciones, necrosis fibrinoide, trombos, ni infiltrado inflamatorio asociado en la pared. Alrededor de dichos vasos, se identificaba fibrosis de tipo concéntrica y un mínimo infiltrado linfoide perivas-

cular con focos de edema (Figura 2c). Dichos hallazgos resultaron compatibles con el diagnóstico clínico de vasculopatía livedoide.

Diagnóstico

Vasculitis livedoide (vasculitis hialinizante segmentaria, vasculitis livedoide, atrofia blanca en placa, painful purpuric ulcers with reticular patterning of the lower extremities – PURPLE).

Tratamiento

Previo al diagnóstico histológico definitivo, se inició cobertura antibiótica y anticoagulación profiláctica junto con curas locales combinando el desbridamiento mecánico y enzimático.

Evolución

Después de la instauración de curas locales y el seguimiento estrecho de la paciente durante el ingreso, no se observó progresión de las lesiones. Tras la confirmación diagnóstica y la ausencia de fiebre, se suspendió la cobertura antibiótica sin nuevas



incidencias. Al alta hospitalaria de su motivo de ingreso principal, la paciente presentaba buen tejido de granulación reepitelizando lentamente el fondo y bordes de las lesiones.

Comentario¹⁻¹⁰

La vasculopatía livedoide es una vasculopatía oclusiva crónica, recurrente y dolorosa, que se presenta con mayor frecuencia en mujeres de 15 a 50 años. Su etiopatogenia sigue siendo desconocida a día de hoy, aunque se ha relacionado su presencia con trombofilias, enfermedades del tejido conectivo, neoplasias de órgano sólido y neoplasias hematológicas.

Clínicamente, se caracteriza por la presencia de lesiones purpúricas que progresan hacia la formación de úlceras y placas necróticas dolorosas. Afecta de forma predominante los tobillos y el dorso de pies

de forma bilateral. Estas lesiones evolucionan hacia la curación dando lugar a cicatrices atróficas y estrelladas de color marfil, lo que se ha denominado atrofia blanca.

El estudio histopatológico no resulta patognomónico, aunque se caracteriza por la presencia de trombos de fibrina ocluyendo la luz vascular en fases iniciales, y la hialinización de la capa íntima de los vasos dérmicos con escaso componente inflamatorio. Destaca la ausencia de leucocitoclastia e infiltración de la pared por células inflamatorias.

El tratamiento está basado en los cuidados locales junto con el uso de fármacos antiagregantes y antitrombóticos (ácido acetilsalicílico, heparina, dipyridamol, corticoides, prostaciclina, danazol...), aunque la respuesta al tratamiento suele ser lenta e insatisfactoria.

Bibliografía

1. Haunson GT, Judy DW, Prall NC, Miller RA. Livedoid vasculopathy: review of pathogenesis, clinical presentation, diagnostic workup, and treatment. *Cutis*. 2012;90:302-6.
2. Ferrándiz-Pulido C, García-Patos V. Vasculopatía livedoide. *Piel*. 2014;29:139-148.
3. Feng S, Su W, Jin P, Shao C. Livedoid vasculopathy: clinical features and treatment in 24 Chinese patients. *Acta Derm Venereol*. 2014;94:574-8.
4. Lima RS, Maquiné GÁ, Talhari C, Encarnação IC, Schettini AP, Santos M. Livedoid vasculopathy as a marker of systemic disease: report of two cases. *An Bras Dermatol*. 2014;89:822-4.
5. Polo Gascón MR, de Carvalho JF, de Souza Espinel DP, Barros AM, Alavi A, Criado PR. Quality-of-life impairment in patients with livedoid vasculopathy. *J Am Acad Dermatol*. 2014;71:1024-6.
6. Yang CH, Shen SC, Hui RC, Huang YH, Chu PH, Ho WJ. Association between peripheral vascular endothelial dysfunction and livedoid vasculopathy. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67:107-12.
7. Criado PR, Rivitti EA, Sotto MN, de Carvalho JF. Livedoid vasculopathy as a coagulation disorder. *Autoimmun Rev*. 2011;10:353-60.
8. Gonzalez-Santiago TM, Davis MD. Update of management of connective tissue diseases: livedoid vasculopathy. *Dermatol Ther*. 2012;25:183-94.
9. Monshi B, Posch C, Vujic I, Sesti A, Sobotka S, Rappersberger K. Efficacy of intravenous immunoglobulins in livedoid vasculopathy: long-term follow-up of 11 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2014;71:738-44.
10. Evans JM, Jensen JD, Sami N. Successful treatment of livedoid vasculopathy with rivaroxaban. *JAAD Case Rep*. 2015;1:340-1.



Vasculitis y
paniculitis

12

“Unos callos” en pies de 20 años de evolución



Belén Lozano Masdemont¹
Laura Gómez-Recuero Muñoz¹
Ignacio Hernández Aragüés¹
Natividad Cano Martínez²

¹ Hospital General Universitario Gregorio Marañón (Madrid)

² Hospital Infanta Leonor (Madrid)

12. “Unos callos” en pies de 20 años de evolución

Belén Lozano Masdemont¹, Laura Gómez-Recuero Muñoz¹, Ignacio Hernández Aragüés¹, Natividad Cano Martínez²

¹ Hospital General Universitario Gregorio Marañón (Madrid). ² Hospital Infanta Leonor (Madrid)

Anamnesis

Se presenta el caso de una mujer caucásica de 48 años, diabética tipo 1, que consultaba por lesiones en ambos pies de 20 años de evolución, a las que tachaba de callos. Cursaban con un crecimiento progresivo, que continuaba. Le ocasionaban dolor con la deambulación y le interferían con el calzado. Ninguno de sus familiares tenía o había tenido lesiones similares.

Exploración física

Se observaron 10 nódulos de 1-8 cm, color piel o levemente eritematosos, de consistencia dura, no desplazables sobre planos profundos, localizados sobre ambos tendones de Aquiles y metatarsos (Figura 1). Además presentaba pequeñas placas de color pardo en tercio distal de la cara posterior de ambas piernas, sin cambios superficiales.

Exploraciones complementarias

Aportaba una resonancia magnética que limitaba la afectación a la hipodermis. La biopsia de ambos tipos de lesiones (placas y nódulos) mostró una degeneración basófila de las fibras colágenas, depósito de mucina e histiocitos en empalizada en la hipodermis (Figura 2).

Diagnóstico

Granuloma anular profundo.

Tratamiento

Durante dos años ha sido tratada intermitentemente en las lesiones más molestas con acetónido de triamcinolona (1-3 mg intralesionales por sesión).



Figura 1. Nódulos eritematosos de 1-8 cm, de consistencia dura, no desplazables sobre planos profundos.

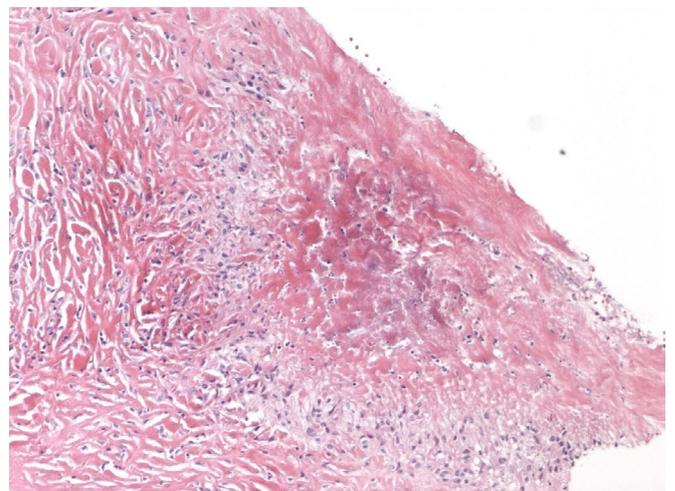


Figura 2. Degeneración basófila de las fibras colágenas, depósito de mucina e histiocitos en empalizada en la hipodermis.



Evolución

En este tiempo las lesiones han presentado una marcada reducción del tamaño y eritema pero con aumento de la induración. Las lesiones del tercio inferior de las piernas se están resolviendo progresivamente, sin infiltración de corticoides. Durante este periodo de seguimiento no han aparecido nuevas lesiones.

Comentarios

El granuloma anular profundo es una entidad inflamatoria benigna de causa desconocida, cuya asociación con la diabetes mellitus es controvertida. Afecta preferentemente a niños y se manifiesta con nódulos no dolorosos color piel, aunque en nuestro caso, a pesar de la localización profunda, la superficie es

eritematosa. Localizaciones típicas son manos, pies, piernas y cabeza. Histológicamente, afecta a dermis profunda o hipodermis en forma de focos de degeneración del colágeno y depósito de mucina, rodeados de histiocitos y células gigantes multinucleadas en empalizada. La afectación muscular ha sido descrita. El principal diagnóstico diferencial clínico es el nódulo reumatoideo y el histológico éste, la necrobiosis lipóidica y el sarcoma epitelioides¹⁻². El manejo puede consistir en observación (lesiones asintomáticas), corticoides de alta potencia tópicos, corticoides intralesionales, criocirugía e interferón gamma intralesional, con resultados variables²⁻⁶. La localización en zonas de apoyo, tan evidente en nuestra paciente, apunta a que sean causas mecánicas las que originen, o al menos agraven, las lesiones.

Bibliografía

1. García-Patos V. Rheumatoid nodule. *Semin Cutan Med Surg.* 2007;26:100-7.
2. Requena L, Fernández-Figueras MT. Subcutaneous granuloma annulare. *Semin Cutan Med Surg.* 2007;26:96-9.
3. Stefanaki K, Tsivitanidou-Kakourou T, Stefanaki C, Valari M, Argyrakos T, Konstantinidou CV, et al. Histological and immunohistochemical study of granuloma annulare and subcutaneous granuloma annulare in children. *J Cutan Pathol.* 2007;34:392-6.
4. Barzilai A, Huszar M, Shpiro D, Nass D, Trau H. Pseudorheumatoid nodules in adults: a juxta-articular form of nodular granuloma annulare. *Am J Dermatopathol.* 2005;27:1-5.
5. Salomon RJ, Gardepe SF, Woodley DT. Deep granuloma annulare in adults. *Int J Dermatol.* 1986;25:109-12.
6. Thornsberry LA, English JC 3rd. Etiology, diagnosis, and therapeutic management of granuloma annulare: an update. *Am J Clin Dermatol.* 2013;14:279-90.





Vasculitis y
paniculitis

13

Varón joven con
lesiones en piernas,
malestar general y
disnea



Marta Rodríguez-Rodríguez
María Pousa-Martínez
Olalla Figueroa-Silva
Dolores Sánchez-Aguilar Rojas

Servicio de Dermatología,
Complejo Hospitalario Universitario
Santiago de Compostela (A Coruña)

13. Varón joven con lesiones en piernas, malestar general y disnea

Marta Rodríguez-Rodríguez, María Pousa-Martínez, Olalla Figueroa-Silva, Dolores Sánchez-Aguilar Rojas
Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario Santiago de Compostela (A Coruña)

Anamnesis

Varón de 29 años con antecedente de hipoacusia neurosensorial bilateral siendo portador de prótesis auditivas desde hace 3 años. No otros antecedentes de interés. No tratamiento actual. No alergias medicamentosas conocidas. No antecedentes personales ni familiares de patología dermatológica.

Acude a Urgencias de Dermatología por un cuadro de malestar general, artralgias y dolor en extremidades inferiores de una semana de evolución. Cinco días después del inicio de la clínica refiere la aparición lesiones nodulares dolorosas y calientes al tacto. No relaciona con ningún desencadenante. No introducción reciente de medicación ni antecedentes infecciosos. No refiere sensación distérmica ni ha termometrado fiebre. A la anamnesis dirigida refiere cuadro de disnea leve de 3 años de evolución que no se acompaña de tos ni de expectoración y por el cual no había consultado. No otra clínica asociada.

Exploración física

Paciente con buen estado general, afebril y estable hemodinámicamente. En ambas piernas, con predominio en cara anterior, presenta nódulos dolorosos a la palpación, con tendencia a agruparse, cubiertos por piel eritematosa y con aumento de temperatura local. Signo del timbre positivo. (Figura 1) No lesiones en el resto de la superficie corporal. La auscultación pulmonar muestra murmullo vesicular disminuido. Resto de la exploración física por aparatos sin alteraciones.

Pruebas complementarias

Las lesiones cutáneas que presenta el paciente sugieren una panculitis por lo que realizamos una biopsia

cutánea de una de las lesiones. En el estudio histológico no se observan alteraciones a nivel epidérmico ni dérmico. En el tejido celular subcutáneo se aprecia un componente inflamatorio formado por linfocitos e histiocitos que se disponen en el tejido adiposo paraseptal así como en el interior de algunos septos. No se observan granulomas, signos de vasculitis ni necrosis grasa. Estos hallazgos son compatibles con una panculitis preferentemente septal, probablemente de tipo eritema nodoso.

El paciente también refería un cuadro de disnea por la cual no había consultado previamente. Se realizó una radiografía simple de tórax en las que se evidencia ensanchamiento mediastínico compatible con la presencia de adenopatías hiliares bilaterales



Figura 1. Nódulos dolorosos a la palpación, con tendencia a agruparse, cubiertos por piel eritematosa.

y engrosamiento peribronquial bibasal, hallazgos compatibles con proceso granulomatoso. (Figura 2). Ante este hallazgo decidimos realizar un TAC torácico. En el TAC se objetivan múltiples adenopatías localizadas en región supraclavicular derecha y en mediastino. En el parénquima pulmonar se evidencian múltiples nódulos pulmonares bilaterales subcentimétricos de localización perivasular y subpelural. Con la sospecha clínica de sarcoidosis realizamos una analítica de sangre y orina y un Mantoux para completar el estudio del paciente. El Mantoux fue negativo. La analítica de sangre mostraba elevación de VSG y PCR. ECA, factor reumatoide, ASLO, complemento y alfa1 antitripsina dentro de la normalidad. Anticuerpos antinucleares positivos (1/80 granular) y antiDNA dentro de la normalidad. Resto de las determinaciones (incluyendo niveles séricos de calcio) sin alteraciones significativas salvo elevación de GGT (66 U/L) por lo que se realizó una ecografía abdominal que mostraba un hígado aumentado de forma difusa de tamaño compatible con esteatosis hepática. Analítica de orina y calcio en orina en 24 horas sin alteraciones.

Diagnóstico

Nos encontramos ante un paciente joven con un cuadro malestar general, disnea, lesiones en extremidades inferiores tipo eritema nodoso y adenopatías hiliares bilaterales compatibles con sarcoidosis. El caso que presentamos se puede encuadrar en un síndrome de Löfgren que se caracteriza por la tríada de adenopatías hiliares, eritema nodoso y poliartralgias o artritis.

Tratamiento y evolución

Se pautó tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos sistémicos y reposo relativo con resolución de las lesiones cutáneas sin recidiva de las mismas. Se remitió al paciente a Neumología y a Oftalmología para estudiar la afectación pulmonar y descartar afectación ocular.



Figura 2. Radiografía simple de tórax en las que se evidencia ensanchamiento mediastínico compatible con la presencia de adenopatías hiliares bilaterales y engrosamiento peribronquial bibasal

Comentario

Presentamos el caso de un varón joven con adenopatías hiliares, eritema nodoso y artralgias compatible con una sarcoidosis. El eritema nodoso es una de las manifestaciones cutáneas más frecuentes de la sarcoidosis pudiendo presentarse en hasta un 25% de los pacientes con dicha patología. El síndrome de Löfgren es una forma de sarcoidosis de presentación aguda o subaguda, descrita en 1946, que se caracteriza por la tríada de eritema nodoso, adenopatías hiliares y poliartralgias o artritis con o sin infiltrados en parénquima pulmonar o fiebre. Esta presentación es más frecuente en mujeres jóvenes de raza caucásica. No suelen presentar uveítis (solo presente en el 5%). Se suele asociar a HLA-DRB1*03. El síndrome Löfgren es autolimitado resolviéndose generalmente en el primer año, teniendo una duración de entre 3 semanas y 4 meses. En tratamiento en casos leves consiste en AINE o colchicina y en los casos más graves con corticoides orales.

La asociación de eritema nodoso y adenopatías hiliares bilaterales no es exclusivo de la sarcoidosis de presentación aguda pudiéndose encontrar también en tuberculosis, linfoma, histoplasmosis, infección estreptocócica..., por lo que fue necesario realizar un amplio diagnóstico diferencial.





Miscelánea







Miscelánea

Contenido

01. Abdomen tricolor 587
02. Adulto con erupción asintomática máculo-papulosa de 30 años evolución 591
03. Alopecia bilateral de cejas de varios años de evolución en una paciente estresada 595
04. Alopecia en paciente africana 599
05. Alteraciones ungueales en una adolescente de 16 años..... 603
06. Ampollas hemorrágicas en un paciente hospitalizado 607
07. Bandas lineales en la espalda 611
08. "Canicie súbita" en un varón de 69 años 615
09. Cordón indurado en surco coronal y balano-prepucial 619
10. "Doctor, al minuto de tocar el agua se me maceran las manos" 623
11. Doctora, ¿qué me ocurre? sudo con el vinagre.. 627
12. Eritrodermia psoriasiforme que deja islotes de piel respetada..... 631
13. Erupción blushkoide en el adulto, un reto diagnóstico..... 635
14. Erupción reticulada en tórax 639
15. Erupción vesiculo-ampollosa con evolución a eritrodermia 643
16. Las niñas de los pelos plateados..... 647
17. Lesión lineal pigmentada pruriginosa 651
18. Lesión serpigínea en cuerpo de pene..... 655
19. Lesiones blanquecinas frecuentes de localización atípica 659
20. Lesiones eritemato-costrosas en labios y pápulas hiperqueratósicas de distribución lineal en los brazos de una mujer joven 663
21. Lesiones faciales asintomáticas de larga evolución 669



22. Lesiones hiperpigmentadas pruriginosas en tronco y extremidades.....	671	40. Pápulas eritemato-edematosas en región facial de paciente en tratamiento con cetuximab.....	745
23. Lesiones melanocíticas palmares que aparecen de golpe	674	41. Pápulas marrones queratósicas en el tronco de un varón de 47 años	749
24. Lesiones purpúricas generalizadas.....	679	42. Pápulas queratósicas de distribución Blaschkoide.....	753
25. Lesiones pustulosas recidivantes localizadas	683	43. Pápulas y nódulos eritematosos faciales	757
26. Máculas discrómicas de larga evolución a ambos lados de la línea media	687	44. Placa alopecica refractaria a múltiples tratamientos	761
27. Máculas hiperpigmentadas en mama hipoplásica.....	691	45. Placa cicatricial en dorso nasal y múltiples comedones faciales	765
28. Máculas pardo-blanquecinas en pies.	695	46. Placa indurada en mejilla en un niño..	769
29. Máculas violáceas reticuladas unilaterales en una recién nacida.....	699	47. Placas eritemato-descamativas perianales de tres años de evolución y crecimiento progresivo	773
30. Máculas y pápulas de aspecto queratósico en áreas intertriginosas.....	703	48. Placas queratósicas de más de 40 años de evolución	777
31. Manchas café con leche desde el nacimiento	707	49. Placas queratósicas hiperpigmentadas	781
32. Manchas violáceas en zonas fotoexpuestas	711	50. Prurito, ¿un síntoma inocente?	785
33. Micropápulas lineales en niña pequeña	717	51. Recién nacida envuelta por membrana brillante.....	789
34. Mujer joven de raza negra con erosiones cutáneas tras aborto médico...	721	52. Tatuaje sobre lesión congénita.....	793
35. Niño con placa alopecica en región frontoparietal.....	724	53. Úlcera vulvar única ¿cómo actuar?.....	797
36. Niño de 6 años con mechón de pelo en párpado superior	729	54. Un caso de eritema figurado excepcional	801
37. Nódulo subcutáneo en la sien	733	55. Una placa facial de crecimiento progresivo.....	805
38. Nódulos eritematosos en el dorso de una mano.....	737	56. Una "urticaria" que no desaparece ...	809
39. Nódulos eruptivos en tronco y miembros superiores	741	57. Varón de 74 años con lesiones arciformes descamativas en pliegues.....	813



Miscelánea

01

Abdomen tricolor



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

Hospital Clínico Universitario de Valencia



01. Abdomen tricolor

Sara Sánchez Pérez, Catalina Torres Sánchez, David Ayala Alcázar, Esperanza Jordá Cuevas
Hospital Clínico Universitario de Valencia

Anamnesis

Varón de 3 años de edad, en seguimiento en nuestras consultas de dermatología por urticaria crónica de 8 meses de evolución en tratamiento con corticoides y antihistamínicos orales.

Desde el nacimiento presenta 2 máculas en abdomen con escasos cambios evolutivos, salvo crecimiento proporcional al aumento de talla del paciente. Son aparentemente asintomáticas.

Exploración física

A la exploración física se observan dos máculas adyacentes, localizadas en región infraumbilical. (Figura 1) Ambas son no palpables, bien delimitadas y de superficie lisa no descamativa. Llama la atención el aspecto hipocrómico de una de ellas, contrastando con la pigmentación hipercrómica de la otra, ambas sobre un fondo de piel sana de coloración intermedia. No otras lesiones cutáneas, con crecimiento y desarrollo físico y psicomotor normales.

Exploraciones complementarias

No requiere de exploraciones complementarias.

Diagnóstico

Didimosis (manchas gemelas).

Tratamiento

No precisa tratamiento.

Evolución

Crecimiento progresivo en proporción con el desarrollo pondoestatural del paciente.

Comentario¹⁻²

El término de cutis tricolor se emplea para denominar aquellas lesiones maculares hiper e hipocrómicas que aparecen pareadas y de forma congénita sobre un fondo de piel de coloración intermedia.

Este fenotipo podría explicarse por el mecanismo de manchas gemelas o didimosis, tratándose de una

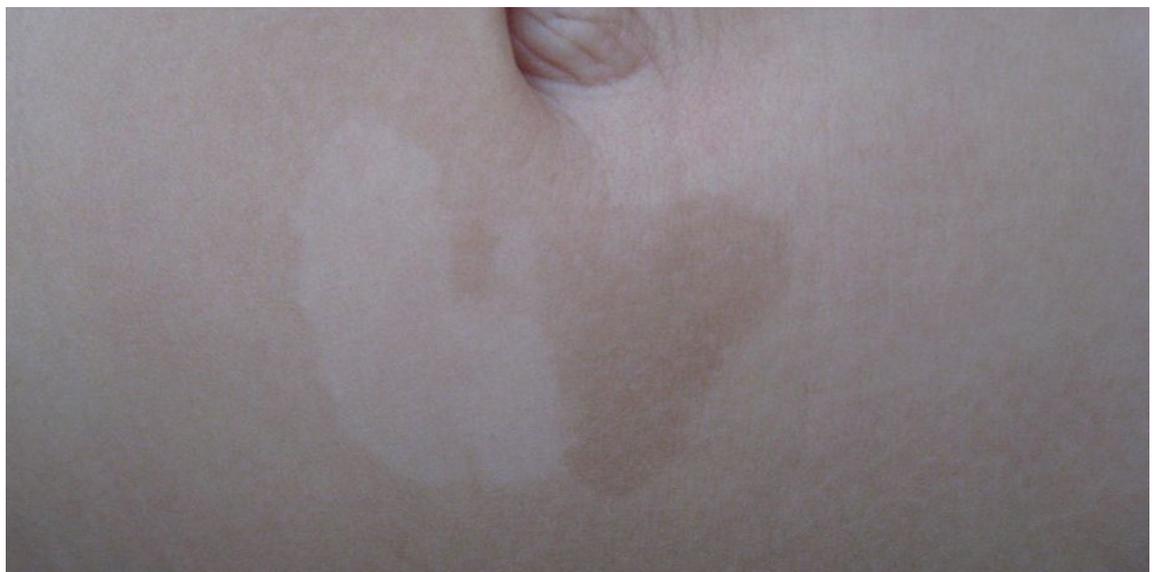


Figura 1.
Máculas
adyacentes,
localizadas
en región
infraumbilical.



manifestación de mosaicismo cutáneo. Durante la embriogénesis ocurrirían recombinaciones genéticas somáticas diferentes en dos grupos de células vecinas, dando lugar a dos poblaciones celulares adyacentes genéticamente diferentes. La extensión y el número de lesiones varía en función del momento

en que se produce esa mutación, siendo más extensas y numerosas cuanto más temprano ocurra.

Esta patología aparece de forma esporádica, aunque se han publicado casos de herencia autosómica dominante, asociando algunos de ellos retraso mental y pondoestatural, denominándose síndrome de Westerhof.

Bibliografía

1. Larralde M, Happle R. cutis tricolor parmiviculata: a distinct neurocutaneous síndrome? *Dermatology* 2005;211(2):149-151.
2. Vélez A, Salido R, Amorrinch-Campos V, et al. Hereditary congenital hypopigmented and hyperpigmented macules (Westerhof síndrome) in two siblings. *Br J Dermatol* 2009;161(1):1399-1400.





Miscelánea

02

Adulto con erupción asintomática máculo- papulosa de 30 años evolución



A. Giacaman Contreras
O. Corral Magaña
MM. Escudero-Góngora
N. Izquierdo Herce

Hospital Universitari Son Espases (Palma de Mallorca)



02. Adulto con erupción asintomática máculo-papulosa de 30 años evolución

A. Giacaman Contreras, O. Corral Magaña, MM. Escudero-Góngora, N. Izquierdo Herce

Hospital Universitari Son Espases (Palma de Mallorca)

Anamnesis

Varón de 62 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo II, hipertensión arterial, dislipemia, obesidad y glaucoma que consultaba por lesiones asintomáticas de 30 años de evolución en tronco y raíz de extremidades.

Exploración

A la exploración física destacaban múltiples máculas y pápulas eritemato parduzcas, no descamativas, distribuidas principalmente en espalda, tórax, glúteos muslos y axilas (Figura 1a, b y c). En la dermatoscopia se observaba un fondo eritematoso claro con una fina retícula de pigmento en la superficie (Figura 1d). El signo de Darier fue positivo.

Exploraciones complementarias:

En la analítica de sangre destacaba una elevación de la triptasa sérica en 36,50 mcg/L (N < 11,4) y un aumento de la VSG 23 mm (N < 20). Resto sin alteraciones significativas.

Se realizó una biopsia cutánea en la que se observó un infiltrado dérmico perivascular e intersticial de células (Figura 2a y b) que, mediante la tinción Giemsa, presentaban gránulos metacromáticos en el citoplasma (Figura 2c). Con técnicas de inmunohistoquímica se demostró positividad para C-KIT (CD 117) (Figura 2d).

Diagnóstico

Mastocitosis cutánea tipo urticaria pigmentosa de inicio en el adulto

Tratamiento

Dado que las lesiones eran asintomáticas y no suponían un compromiso estético para el paciente

no se pautó ningún tratamiento hasta completar estudio.

Evolución

Se remitió a consulta de Hematología para realizar estudio de extensión.

Comentario¹⁻⁴

Las mastocitosis corresponden a un grupo heterogéneo de enfermedades, con una incidencia estimada de 9/100.000 hab. Su etiopatogenia está asociada a mutaciones activantes en c-KIT provocando una proliferación y acumulación anormal de mastocitos en los tejidos, siendo frecuentemente afectada la piel. Suele debutar en la primera década de la vida con distribución similar por sexos y resolución espontánea durante la adolescencia en la mayoría de los casos. Las manifestaciones clínicas están provocadas por la liberación de mediadores químicos y la infiltración tisular de mastocitos.

En adultos la forma más frecuente corresponde a la mastocitosis sistémica indolente, asociada a la mutación KIT D816V en el exón 17. La afectación cutánea en la edad adulta está presente en el 85% de los casos y puede predecir la infiltración de la médula ósea incluso en pacientes asintomáticos y sin criterios de mastocitosis sistémica, por lo que diversos autores recomiendan realizar un estudio de extensión completo que incluya citología y biopsia de médula ósea en todos los pacientes que debuten en la edad adulta. El tratamiento de la mastocitosis cutánea no es curativo y está orientado al alivio de los síntomas evitando la degranulación de los mastocitos.



Figura 1.
a, b, c) Máculas y pápulas eritemato parduzcas en tórax y axila.
d) A la dermatoscopia se observaba un fondo eritematoso con una fina retícula de pigmento en la superficie.

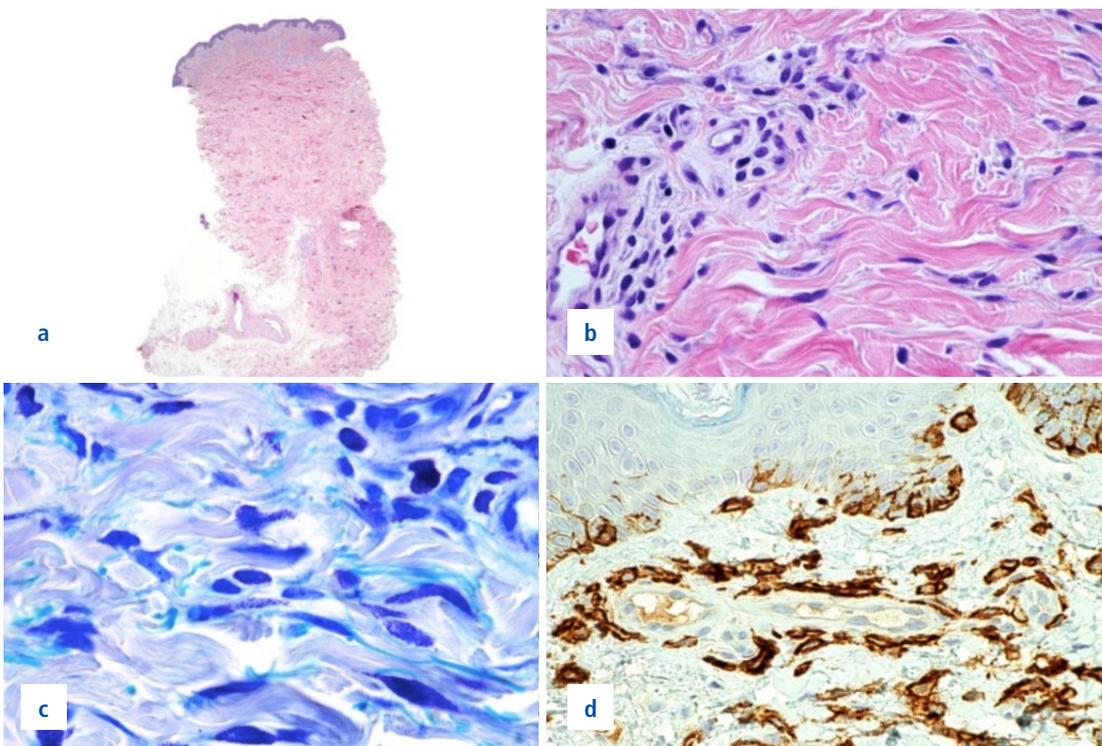


Figura 2.
a) HE 2X.
b) HE 60 X. Infiltrado dérmico perivascular.
c) Con la tinción de Giemsa se observaban gránulos metacromáticos en el citoplasma.
d) Positividad con la técnica C-KIT.



Bibliografía

1. Azana JM, Torrelo A, Matito A. Update on Mastocytosis (Part 1): Pathophysiology, Clinical Features, and Diagnosis. *Actas Dermosifiliogr* 2016 Jan-Feb;107(1):5-14.
2. Azana JM, Torrelo A, Matito A. Update on Mastocytosis (Part 2): Categories, Prognosis, and Treatment. *Actas Dermosifiliogr* 2016 Jan-Feb;107(1):15-22.
3. Berezowska S, Flaig MJ, Rueff F, Walz C, Haferlach T, Krokowski M, et al. Adult-onset mastocytosis in the skin is highly suggestive of systemic mastocytosis. *Mod Pathol* 2014 Jan;27(1):19-29.
4. Hartmann K, Escribano L, Grattan C, Brockow K, Carter MC, Alvarez-Twose I, et al. Cutaneous manifestations in patients with mastocytosis: Consensus report of the European Competence Network on Mastocytosis; the American Academy of Allergy, Asthma & Immunology; and the European Academy of Allergology and Clinical Immunology. *J Allergy Clin Immunol* 2016 Jan;137(1):35-45.



Miscelánea

03

Alopecia bilateral de cejas de varios años de evolución en una paciente estresada

Ángela Hermosa-Gelbard
Natalia Sanchez-Neila
Laura Miguel-Gómez
Sergio Vañó-Galván

Servicio de Dermatología Médico Quirúrgica
Hospital Universitario Ramón y Cajal (Madrid)

03. Alopecia bilateral de cejas de varios años de evolución en una paciente estresada

Ángela Hermosa-Gelbard, Natalia Sanchez-Neila, Laura Miguel-Gómez, Sergio Vañó-Galván
Servicio de Dermatología Médico Quirúrgica. Hospital Universitario Ramón y Cajal (Madrid)

Anamnesis

Mujer de 42 años de edad que es remitida a las consultas del departamento de dermatología de nuestro hospital por presentar alopecia de ambas cejas de tres años de evolución.

Como únicos antecedentes personales de interés presentaba hipertensión arterial y dislipemia tratados con enalapril y simvastatina respectivamente desde hacía aproximadamente 2 años. Además desde hacía un año estaba en tratamiento con lormetazepam por problemas de insomnio.

La paciente atribuía su problema de alopecia al gran estrés emocional que sufría a raíz de su divorcio hace 5 años ya que desde entonces tenía problemas económicos, lo cual le producía gran ansiedad y problemas de insomnio.

Negaba presentar prurito o escozor en las zonas alopécicas; además comentaba que nunca había presentado signos de inflamación (eritema, edema o descamación) en las cejas en ningún momento. Tampoco presentaba ni había presentado alopecia u otras lesiones cutáneas en otras partes del cuerpo ni en el cuero cabelludo.

Asimismo también negaba estar más cansada de lo habitual, cambios en el peso u otros síntomas asociados.

Exploración física

A la exploración física se apreciaban placas de alopecia en ambas cejas afectando sobre todo a la zona del cuerpo y la cola de las mismas. (Figura 1).

Se podían apreciar pelos de diferentes longitudes y de color marrón oscuro a lo largo de ambas cejas.



Figura 1. Placas de alopecia en cuerpo y cola de ambas cejas en mujer de 42 años de edad

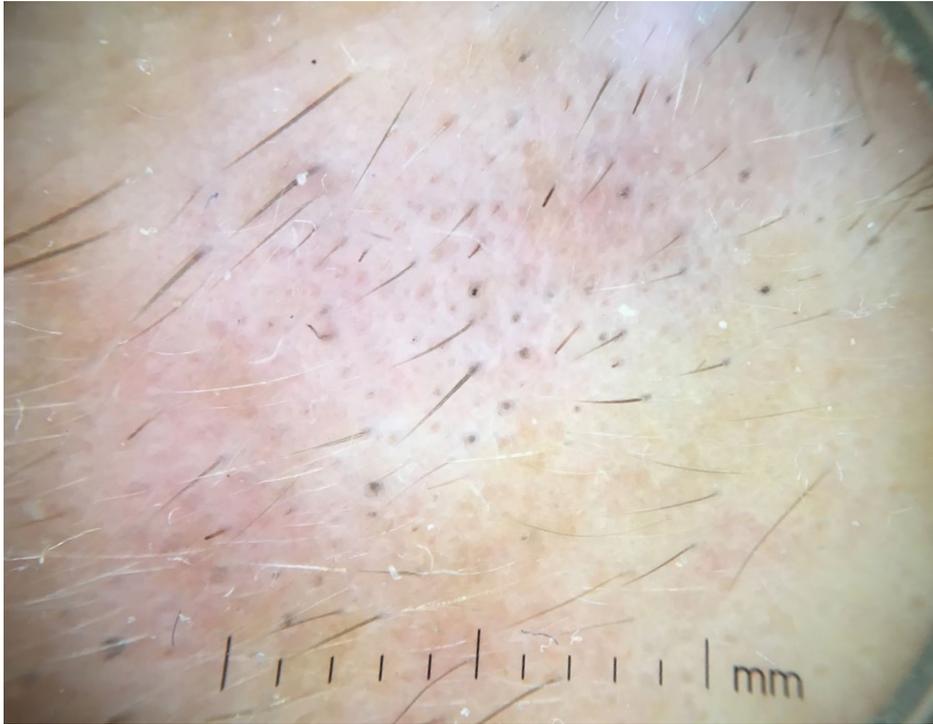


Figura 2.
Dermatoscopia de ceja izquierda:
se aprecian pelos de diferentes
longitudes, puntos negros y puntos
amarillos

No se objetivaba eritema, edema ni descamación. Tampoco se observaban zonas esclerosadas ni cicatrices y el signo del arrancamiento o pilotracción era negativo.

Al explorar el cuero cabelludo la paciente presentaba una densidad capilar normal, sin signos de miniaturización de los tallos pilosos.

Tampoco presentaba placas alopécicas focales y la pilotracción era negativa, por tanto no había ningún dato que apoyara el diagnóstico de alopecia areata.

La línea de implantación del pelo a nivel frontotemporal no presentaba recesión, tampoco se apreciaban pápulas faciales que sugirieran alopecia frontal fibrosante.

En la mucosa oral no se apreciaban lesiones blanquecinas de aspecto reticulado que sugirieran liquen plano. Tampoco se objetivaron alteraciones ungueales ni lesiones en el resto del tegumento.

Exporaciones complementarias

Se realizó un examen dermatoscópico de ambas cejas en el que se pudo apreciar la presencia de pelos de distintas longitudes, puntos negros y puntos amarillos. No se encontraron pelos blancos ni pelos

peládicos o en signo de exclamación, propios de la alopecia areata. No se apreciaba eritema perifolicular ni hiperqueratosis que apoyara el diagnóstico de alopecia frontal fibrosante o de liquen plano pilar en fase activa. Tampoco se objetivaban puntos blancos que indicaran la presencia de fibrosis. (Figura 2).

En una analítica realizada por orden de su médico de cabecera se observó que el hemograma no presentaba alteraciones significativas, la TSH y hormonas tiroideas, así como el hierro y la ferritina estaban dentro de los límites de la normalidad.

Reinterrogando a la paciente de forma más exhaustiva, ésta reconoció que tenía el hábito de tirarse del pelo de las cejas desde hacía varios años ya que para ella ésta era una manera de canalizar el estrés y la ansiedad.

Diagnóstico

La paciente fue diagnosticada de tricotilomanía de cejas.

Tratamiento

Tras explicarle a la paciente la naturaleza de su proceso se le pautó fluoxetina y se realizó un parte de interconsulta a psiquiatría.



Evolución

Actualmente la paciente lleva en tratamiento 6 meses, sus niveles de ansiedad han disminuido y la alopecia de cejas ha mejorado.

Comentario

La alopecia de cejas o madarosis supraciliar puede estar producida por múltiples causas, como el hipotiroidismo, patologías inflamatorias, como por ejemplo traumatismos o infecciones. Otra posible causa es la ingesta de algunos fármacos, entre los que destacan los hipolipemiantes, el propranolol, anticoagulantes, fármacos antitumorales, quimioterápicos, el ácido valproico o la bromocriptina, así como la inyección repetida de toxina botulínica para el tratamiento de distonías. Algunos trastornos de origen autoinmune, como por ejemplo la alopecia areata también puede producir pérdida de las cejas, aislada o asociada a alopecia en el cuero cabelludo o en la barba. La alopecia frontal fibrosante es un tipo de alopecia cicatricial que puede cursar con pérdida de las cejas como primera manifestación, aunque suele acompañarse

de recesión de la línea de implantación del pelo a nivel frontotemporal.

La tricotilomanía se considera un trastorno del control de impulsos en la clasificación DSM IV que consiste en la compulsión por arrancarse los pelos que va precedida por una gran tensión emocional que se alivia con este acto. Cuando afecta a personas adultas es más frecuente en mujeres y tiene peor pronóstico que cuando afecta a niños. En ocasiones afecta de forma exclusiva a una zona pilosa, como por ejemplo las cejas, dificultando el diagnóstico. Para poder reconocerla es muy importante una anamnesis exhaustiva, así como una exploración física cuidadosa en la que se pueden encontrar pelos de diferentes longitudes, pelos rotos, tortuosos y en ocasiones pelos en penacho. En ocasiones puede simular otros tipos de alopecia, siendo en esos casos necesario realizar una serie de pruebas complementarias para descartar la presencia de otras patologías como las anteriormente comentadas (analíticas con perfil tiroideo e incluso biopsia cutánea). El tratamiento de esta entidad debe ir encaminado al control de los impulsos, por lo que son útiles los fármacos antidepresivos y la psicoterapia.



Miscelánea

04

Alopecia en paciente africana

es

Virginia Melgar Molero

04. Alopecia en paciente africana

Virginia Melgar Molero

Anamnesis

Mujer de 29 años de raza negra y natural de Senegal, que consulta por un cuadro de tres años de evolución de caída progresiva de cabello, asociada a prurito del cuero cabelludo. No presentaba ninguna otra clínica asociada y reconocía el uso de productos de alisado del cabello, y ocasionalmente extensiones y peinados étnicos. No tenía ningún antecedente médico ni quirúrgico ni tomaba ninguna medicación habitual. No refería tampoco ningún antecedente ginecológico de interés y tenía menstruaciones regulares. No existían antecedentes familiares de alopecia ni de enfermedades autoinmunes.

Exploración física

Se observaban placas alopécicas irregulares de aspecto cicatricial con ligera descamación fina superficial en vértex y línea interparietal ([Figura 1](#)). No existía aparente eritema en el cuero cabelludo ni tampoco se objetivó hiperqueratosis perifolicular, así como tampoco era posible diferenciar ningún borde activo inflamatorio.

La pilotracción era negativa. La paciente presentaba un índice de masa corporal normal, sin acné ni hirsutismo ni tampoco signos de dermatitis seborreica en región facial. No existía alopecia en otras localizaciones corporales.



Figura 1. Placas alopécicas en vértex y región interparietal.



Exploraciones complementarias

Se realizó un estudio analítico con hemograma, bioquímica con función renal, hepática y perfil lipídico normal, así como estudio tiroideo, perfil férrico, anticuerpos antitiroideos y estudio hormonal, todos ellos sin alteraciones. El único hallazgo analítico fue un déficit moderado de vitamina D, con niveles de calcio normales. Desde el punto de vista microbiológico realizamos serología de lúes y cultivo de hongos del raspado de escamas de cuero cabelludo, siendo ambos negativos. Por último se realizó una biopsia del cuero cabelludo con toma de dos punch, uno para sección longitudinal y otro para secciones transversales. En el estudio histológico se identificó una pérdida de folículos pilosos y una lesión fibrótica cicatricial fundamentalmente en la dermis reticular superficial. No se observó componente neutrofílico ni fenómenos secundarios a tracción. La lesión tenía un cuadro de fibrosis concéntrica que recordaba a las lesiones tipo liquen plano pilar sin apenas componente inflamatorio y con lesión predo-

minantemente fibrosante en forma de capas de cebolla en torno a los folículos (Figura 2). Con técnica de hierro coloidal no se identificaron mucinas.

Diagnóstico

Con todos estos datos y basándonos en la correlación clínico-patológica se realizó el diagnóstico de alopecia cicatricial centrífuga central (ACCC).

Tratamiento

Se inició tratamiento con furoato de mometasona al 0,1% dada la existencia de prurito y descamación cutánea a pesar del escaso componente inflamatorio existente en la biopsia cutánea. Además se añadió minoxidil 5% tópico a diario, se suplementó con vitamina D oral hasta reponer el déficit encontrado y se aconsejó acerca de modificar los hábitos de cuidado del cabello evitando en la medida de lo posible los productos de alisado y los peinados con tracción y torsión intensa.

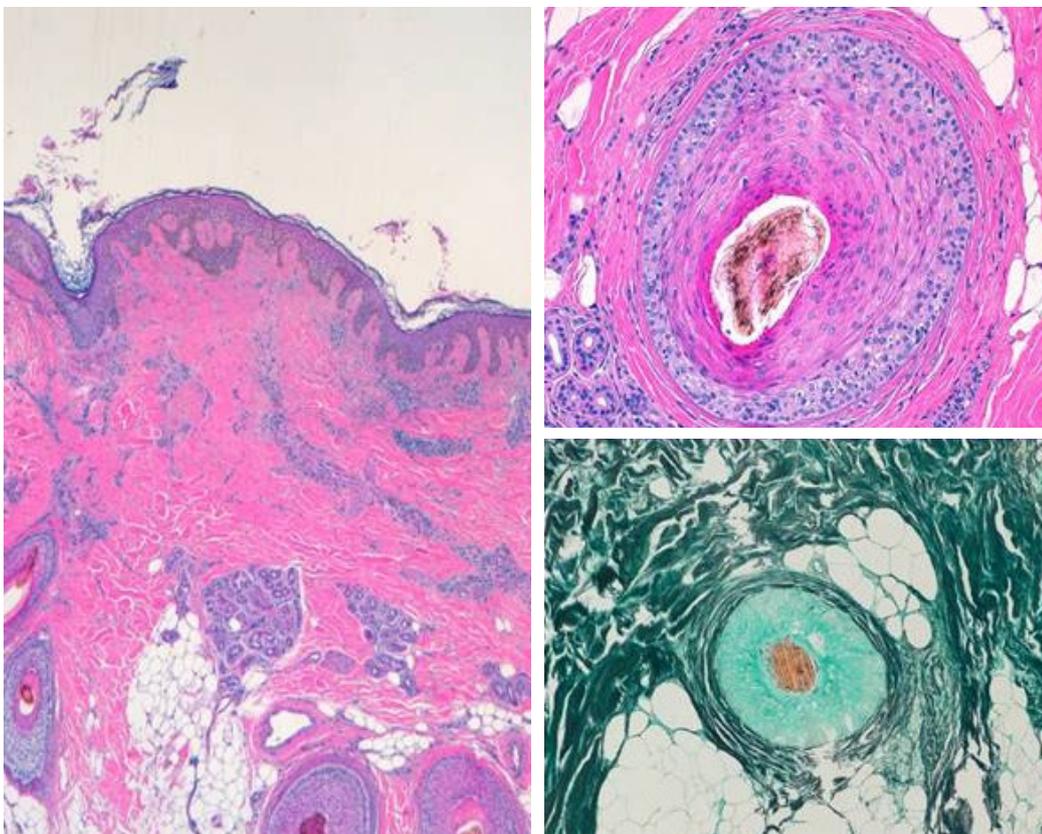


Figura 2. Fibrosis de la dermis reticular con pérdida de folículos pilosos en una sección longitudinal. Fibrosis concéntrica alrededor del folículo piloso con escaso componente inflamatorio en secciones transversales con tinción con Hematoxilina-Eosina y tricrómico de Masson.



Evolución

La paciente mejoró la clínica en lo referente al prurito y el cuadro clínico se estabilizó, sin recuperar la pérdida de cabello existente pero sin progresar prácticamente en los dos años de seguimiento actuales.

Comentario¹⁻⁵

Presentamos el caso de una ACCC en una mujer de raza negra, algo poco habitual en nuestro medio. En 2001 se instauró el concepto actual de alopecia cicatricial centrífuga central para describir una alopecia centrada en el vértex y con progresión centrífuga, más frecuente en mujeres descendientes de africanos, que se engloba dentro de las alopecias cicatriciales primarias linfocíticas y que correspondía a la antigua "alopecia por peine caliente". Su etiología

es multifactorial, estando implicados factores genéticos (se ha sugerido un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia variable), la propia estructura del pelo africano con menor resistencia a la tracción (sección elíptica, frecuentes giros, menos contenido húmedo y menos fibras elásticas anclando el folículo piloso a la dermis) y los cuidados del cabello habituales en esta población. Histológicamente se observa una reducción de los folículos terminales, un aumento y ampliación de los tractos fibrosos y un infiltrado linfocítico alrededor del infundíbulo. En estadios avanzados, hay pérdida de glándulas sebáceas y folículos pilosos con fibrosis de la dermis. Las opciones terapéuticas son limitadas, centrándose en prevenir la progresión de la enfermedad antes de alcanzar la fase de cicatrización cuando ya es irreversible.

Bibliografía

1. Ogunleye TA, McMichael A, Olsen EA. Central centrifugal cicatricial alopecia: what has been achieved, current clues for future research. *Dermatol Clin*. 2014 Apr;32(2):173-81.
2. Dlova NC, Jordaan FH, Sarig O, Sprecher E. Autosomal dominant inheritance of central centrifugal cicatricial alopecia in black South Africans. *J Am Acad Dermatol*. 2014 Apr;70(4):679-682.
3. Summers P, Kyei A, Bergfeld W. Central centrifugal cicatricial alopecia - an approach to diagnosis and management. *Int J Dermatol*. 2011 Dec;50(12):1457-64.
4. Gathers RC, Lim HW. Central centrifugal cicatricial alopecia: past, present, and future. *J Am Acad Dermatol*. 2009 Apr;60(4):660-8.
5. Kyei A, Bergfeld W, Piliang M, Summers P. Medical and environmental risk factors for the development of central centrifugal cicatricial alopecia. A population study. *Arch Dermatol*. 2011;147(8):909-914.



Miscelánea

05

Alteraciones ungueales en una adolescente de 16 años



Elena Gil de la Cruz
Fátima Tous Romero
Ana María Delgado Márquez
Concepción Postigo Llorente



05. Alteraciones ungueales en una adolescente de 16 años

Elena Gil de la Cruz, Fátima Tous Romero, Ana María Delgado Márquez, Concepción Postigo Llorente

Anamnesis

Una adolescente de 16 años acudió a la consulta de Dermatología por presentar alteraciones del crecimiento de la uña del primer dedo de ambos pies. Éstas habían comenzado hacía aproximadamente un año, presentándose de forma bilateral y simétrica. En ningún momento le había causado dolor u otros síntomas; pero le preocupaba desde el punto de vista estético. La paciente no identificaba ningún factor desencadenante del cuadro. Negaba haber sufrido traumatismos la zona, pero reconocía el uso habitual de zapatos con puntera estrecha; y ocasionalmente con tacón elevado. No refería antecedentes personales ni familiares de procesos similares.

Exploración física

A la exploración física, se observaba engrosamiento notable de la lámina ungueal a nivel proximal, así como una total separación entre la matriz y la lámina ungueal más inferior, sobre el que habían ido creciendo otros nuevos, superponiéndose unos a otros. (Figuras 1 y 2)

Exploraciones complementarias

La ecografía mostró una disminución de la distancia entre el origen de la lámina ungueal y la articulación interfalángica distal, con desplazamiento posterior de la unidad ungueal.

Diagnóstico

El diagnóstico fue de retroniquia.



Figuras 1 y 2. Retroniquia bilateral en primer dedo de ambos pies.



Tratamiento

Dada la oposición de la paciente al tratamiento quirúrgico como primera vía de abordaje, se optó por un inicio menos agresivo, indicándose una aplicación diaria de corticoide tópico (clobetasol) en cura oclusiva sobre el pliegue proximal de las dos uñas afectas. Además, se recomendó una laca de uñas de urea y el uso de calzado de puntera ancha, evitando los de puntera estrecha.

Evolución

Al cabo de 6 meses, la paciente acudió de nuevo a la consulta refiriendo persistencia de las alteraciones en ambas uñas; que según contaba no habían variado su aspecto en ningún momento. Accedió entonces a intentar el abordaje quirúrgico, que se realizó sin incidencias.

Comentario

El término retroniquia se refiere a la incrustación de la lámina ungueal proximal en el pliegue ungueal proximal. Se produce una disrupción del crecimiento

longitudinal de la uña que suele relacionarse con microtraumatismos de repetición. Por esta razón, es más frecuente en las uñas de los pies; y en la mayoría de las series, también es más frecuente en las mujeres¹. Las múltiples generaciones de láminas ungueales se superponen una sobre la otra bajo el pliegue ungueal proximal, lo que resulta en paroniquia proximal crónica.

Entre las pruebas complementarias de utilidad, destaca la ecografía tridimensional, método no invasivo que proporciona una información detallada de los cambios fisiopatológicos en la retroniquia².

El tratamiento conservador con cinta adhesiva consiste en fijar la uña al lecho ungueal, evitando así su desplazamiento retrógrado hacia dicho pliegue y permitiendo el crecimiento de la uña distalmente, puede ser suficiente en estadios iniciales. No obstante, la avulsión de la uña sigue siendo el tratamiento de elección³, permitiendo una curación temprana y habitualmente definitiva. En los pacientes que rechazan la cirugía puede ser de utilidad el clobetasol tópico, aunque puede existir recurrencia⁴.

Bibliografía

1. Cabete J, Lencastre A. Recognizing and treating retronychia. *Int J Dermatol*. [Internet] 2015 [citado 22 Dic 2014];54:38-55.
2. Wortsman X, Calderon P, Baran R. Finger retronychias detected early by 3D ultrasound examination. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. [Internet] 2012 [citado 22 Dic 2014];26(2):254-256.
3. Ventura F, Correia O, Duarte AO, Barros AM, Haneke E. Retronychia – clinical and pathophysiological aspects. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2016;30:16-19.
4. Piraccini BM, Richert B, De Beker DA, Tengattini V, Sgubbi P, et al. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70(2):388-390.





Miscelánea

06

Ampollas hemorrágicas en un paciente hospitalizado

Sandra Cases Mérida
Roberto Peña Sánchez

Servicio de Dermatología y Venerología Médico-Quirúrgico
Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme (Sevilla)

06. Ampollas hemorrágicas en un paciente hospitalizado

Sandra Cases Mérida, Roberto Peña Sánchez

Servicio de Dermatología y Venerología Médico-Quirúrgico. Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme (Sevilla)

Anamnesis

Paciente de 68 años que ingresa por disnea y astenia de siete días de evolución. El paciente era ex-fumador (dosis total acumulada de más de 40 paquetes-año), no tenía alergias medicamentosas conocidas y como antecedentes patológicos de interés destacaban hipertensión, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia, cardiopatía isquémica, enfermedad obstructiva crónica y flutter auricular por el que tomaba acenocumarol.

El paciente ingresó en Neumología por reagudización de su neumopatía de base secundaria a una neumonía. Se inició antibioterapia de amplio espectro con ertapenem por aislamiento de E. Coli BLEE en esputo, se intensificó la pauta de broncodilatadores, oxigenoterapia y se sustituyó el acenocumarol por enoxaparina subcutánea a dosis de 60mg/12h.

Tras 10 días de ingreso, se solicitó una interconsulta al servicio de Dermatología para valoración de lesiones cutáneas. Estas habían aparecido de forma aislada en tronco y extremidades superiores pero en miembros inferiores se agrupaban formando unas grandes ampollas oscuras. El paciente refería prurito y parestesias especialmente en ambas piernas. Además, presentaba una pérdida ponderal de 5Kg en el último mes, astenia y anorexia.

Exploración física

Índice de masa corporal: 17. En tronco y miembros superiores se objetivaban costras hemorrágicas subcentrímetras. En miembros inferiores presentaba edemas con fóvea, ampollas brillantes y tensas de contenido hemorrágico (coloración violácea-negrucza) con tendencia al sangrado espontáneo. Pulsos presentes y simétricos. (Figura 1).



Figura 1. Ampollas tensas hemorrágicas con tendencia al sangrado espontáneo, en miembro inferior derecho.



Pruebas complementarias

Se solicitó analítica general, con perfil bioquímico, hemograma, coagulación, marcadores tumorales. Presentó leucocitosis con neutrofilia, elevación de los marcadores de la inflamación y algunos marcadores tumorales (antígeno carcinoembrionario, CA 125, CA 19.9). Se le solicitó un TAC de tórax y abdomen que objetivó una neumonía bilateral. Se le propuso realización de biopsia cutánea de lesiones que el paciente rechazó.

Diagnóstico

Dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia por enoxaparina.

Tratamiento y evolución

Por parte de Dermatología, se indicó un tratamiento conservador: lavados diarios con agua jabonosa y curas diarias con ácido fusídico una vez al día, mantener miembros en alto y vendajes compresivos en caso de hemorragia. Además se decidió disminuir la dosis de enoxaparina subcutánea a 40mg/12h. El paciente mejoró desde el punto de vista respiratorio y fue dado de alta

12 días después. El cuadro cutáneo había remitido presentando únicamente costras hemáticas residuales en miembros inferiores. (Figura 2).

Discusión¹⁻⁴

La dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia por heparina fue descrita por primera vez en 2006, por Perrinaud, como una erupción a distancia del punto de inyección de la heparina (dos casos en heparinas de bajo peso molecular - dalteparina y tinzaparina - y un caso de heparina sódica). Posteriormente, más autores han aportado otros casos similares a la literatura por uso de enoxaparina y bemiparina.

El cuadro ha sido descrito en pacientes entre los 51-88 años, tras un plazo de inicio del tratamiento entre los 2 y 21 días. Se caracteriza por la aparición de ampollas hemorrágicas tensas sobre piel sana, localizándose, preferentemente, en miembros y tronco, sin sintomatología acompañante. El recuento de plaquetas y los estudios de coagulación no muestran alteraciones. Los hallazgos histológicos son inespecíficos: ampollas intraepidérmicas o subcórneas, de contenido hemático, sin vasculitis ni trombosis.

La patogenia es desconocida, aunque algunos autores proponen que podría tratarse de una reacción de hipersensibilidad, dado que en algún caso se ha descrito la presencia de eosinófilos. Otros autores abogan a la sobredosificación anticoagulante ya que muchos pacientes tomaban previamente acenocumarol y/o ácido acetilsalicílico.



Figura 2. Costras hemorrágicas adheridas, en miembro inferior derecho. Cuadro en resolución.



Otro dato a destacar, es que en algunos casos publicados existía, como antecedente personal, la presencia de neoplasias malignas.

El diagnóstico es eminentemente clínico donde la historia clínica adopta un papel fundamental.

En conclusión, la mayoría de los casos se describe un cuadro autolimitado independiente de continuar, suspender o disminuir la dosis de heparina, por lo que parece que el manejo conservador puede ser una buena opción.

Bibliografía

1. Perinaud A, Jacobi D, Machet MC, Grodet C, Gruel Y, Machet Bullou L. Hemorrhagic dermatosis occurring at sites distant from subcutaneous injections of heparin: three cases. *J Am Acad Dermatol*. 2006; 55-7.
2. Villanueva CA, Nájerab L, Espinosa P, Borbujo J. Dermatitis ampollosa hemorrágica a distancia; dos nuevos casos por enoxaparina y revisión de la literatura. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2012; 103: 816-9.
3. Peña ZG BS, Suszko JW, Morrison LH. Hemorrhagic bullae in a 73-year-old man. *JAMA Dermatology Clinicopathological Challenge*. 2013. vol 149; 7.
4. Narayanasetty Naveen K, Rai V. Bullous hemorrhagic dermatosis: a case report. *Indian Journal of Dermatology*. 2014: 59(4):423.



Miscelánea

07

Bandas lineales en la espalda

Laura Sainz-Gaspar
Pedro Leiva-Valdebenito
María Pousa-Martínez
Elena Rosón-López

Servicio de Dermatología
Complejo Hospitalario Universitario
Santiago de Compostela (A Coruña)

07. Bandas lineales en la espalda

Laura Sainz-Gaspar, Pedro Leiva-Valdebenito, María Pousa-Martínez, Elena Rosón-López

Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario (Santiago de Compostela (A Coruña))

Anamnesis

Un varón de 15 años de edad consultó por lesiones lineales asintomáticas localizadas en la espalda de 4 meses de evolución, refería que eran como estrías que en ocasiones adquirían un color más rojizo y otras veces presentaban el color de la piel adyacente; salvo este cambio en la coloración, desde su inicio habían permanecido estables.

En los meses previos no había aumentado o disminuido de peso y su velocidad de crecimiento era la normal para su edad. No realizaba tratamientos crónicos con corticoides ni con otros medicamentos.

En su familia no había antecedentes de enfermedades del tejido conectivo y tampoco presentaban las lesiones por las que consultaba nuestro paciente.

Exploración física

A la exploración física presentaba buen estado general y un IMC de normopeso. Se objetivaron múltiples placas lineales paralelas entre ellas de coloración violácea de aspecto atrófico distribuidas horizontalmente en la región dorsal media e inferior del tronco (Figura 1). No presentaba lesiones similares en otras localizaciones. El resto de la piel era normal.



Figura 1. Placas lineales eritemato-violáceas distribuidas horizontalmente en la región media e inferior de la espalda.



Pruebas complementarias

Se realizó biopsia de una de las lesiones en la que el estudio anatomopatológico reveló de forma focal con la tinción de orceína incremento y fragmentación de la trama de fibras elásticas a nivel de la dermis media. No se observaron cambios en las fibras de colágeno. (Figura 2).

Diagnóstico

Elastosis lineal focal (ELF).

Tratamientos

No se realizó tratamiento debido a que se trata de una patología asintomática que carece de tratamiento específico.

Evolución

Se informó de la naturaleza benigna y autolimitada de las lesiones no siendo necesario planificar la realización de nuevos estudios complementarios.

Comentario¹⁻³

La ELF es una alteración del tejido elástico que se manifiesta como placas lineales de coloración amarilla o rojiza, asintomáticas; distribuidas horizontalmente en la región dorso-lumbar. Un signo distintivo para no confundirlas con estrías de distensión (ED) consiste en que las lesiones de ELF son palpables mientras que las ED son deprimidas, de coloración violácea y distribuidas fundamentalmente en muslos, abdomen y mamas.

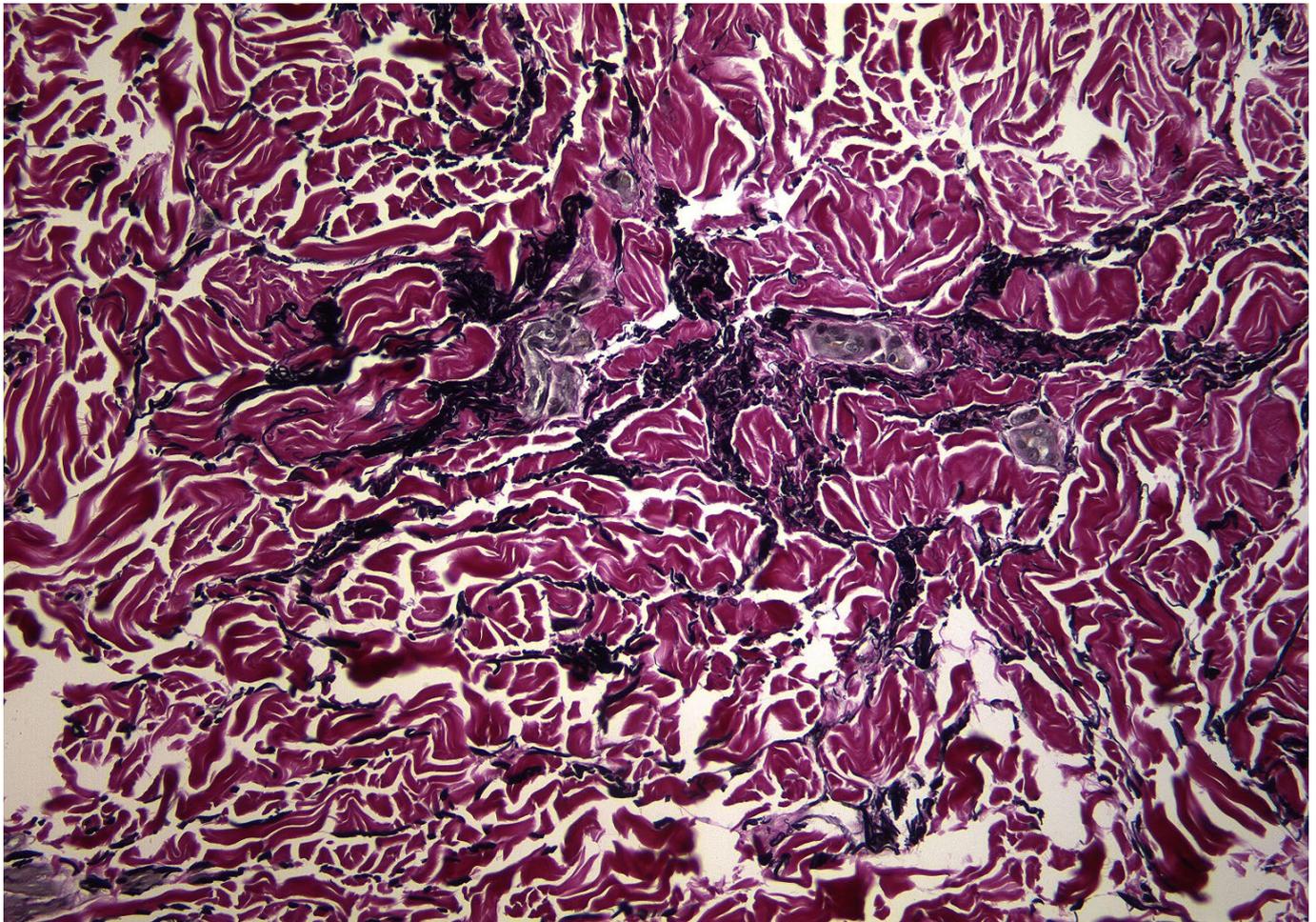


Figura 2. Estudio histopatológico que muestra aumento y fragmentación focal de las fibras elásticas a nivel de la dermis media (tinción con orceína x200).



Generalmente asocian antecedente de aumento de peso, toma de corticoides o embarazo no presentes en la ELF. El estudio histopatológico muestra aumento y fragmentación focal de las fibras elásticas a nivel de la dermis media; en las ED se observa la epidermis adelgazada, ruptura de las fibras de colágeno y disminución de tejido elástico.

Se ha postulado que ELF podría representar un proceso regenerativo exagerado de las fibras elásticas

para reparar las ED. Nuestro paciente no presentó una fase previa de lesiones deprimidas, este hecho junto con la ausencia de factores predisponentes para formación de estrías, descarta al menos en nuestro caso este mecanismo etiopatogénico. El diagnóstico de la ELF se establece por la apariencia clínica, la distribución y localización de las lesiones con la posibilidad de confirmar el diagnóstico con un estudio histopatológico.

Bibliografía

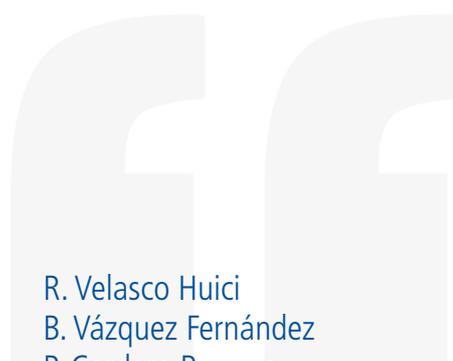
1. White G. Linear focal elastosis: a degenerative or regenerative process of striae distensae. *J Am Acad Dermatol* 1992; 22: 468.
2. Pécz J, Chromej I. Linear focal elastosis: what's new? *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004; 18:247-249.
3. Jong Keun Seo, M.D., Ji Sung Chun, M.D., So Young Jung, M. D., Seon Wook Hwang, M.D., Ho Suck Sung, M. D., Deborah Lee, M.D. A Case of Linear Focal Elastosis with a Family History. *Ann Dermatol* Vol 2, No. 2, 2010.



Miscelánea

08

“Canicie súbita” en un varón de 69 años



R. Velasco Huici
B. Vázquez Fernández
P. Cordero Romero
E. Jordá Cuevas



08. “Canicie súbita” en un varón de 69 años

R. Velasco Huici, B. Vázquez Fernández, P. Cordero Romero, E. Jordá Cuevas

Anamnesis

Se presenta el caso de un varón de 69 años con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, dislipemia y síndrome ansioso, que es remitido a consultas externas de dermatología por referir caída de cabello de tres meses de evolución acompañada de sensación de encanecimiento brusco.

Exploración física

A la exploración, se observaban escasos cabellos blancos en la región fronto-parietal, con una mayor densidad capilar en línea de implantación pilosa occipital y temporal, donde coexistían cabellos canos y pigmentados. (Figura 1) Además, a nivel de la barba se apreciaban dos placas redondeadas de alopecia. No se observaba pérdida de pelo en cejas ni pestañas.

Exploraciones complementarias

A la tricoscopia, se observaban puntos amarillos y algún punto negro, sin otros hallazgos a destacar. La prueba de tracción resultó negativa.

Complementariamente, se solicitó analítica con hemograma y bioquímica general incluyendo perfil férreo y función tiroidea que resultaron normales.

Diagnóstico

Ante los hallazgos clínicos observados y la pérdida de cabellos pigmentados relatada por el paciente, podemos concluir que nos encontramos ante un tipo especial y poco frecuente de alopecia areata, denominada alopecia areata tipo Santo Tomás Moro.

Tratamiento

El paciente fue tratado con minoxidil 5% tópico.

Evolución

Tras seis meses de tratamiento, el paciente experimentó una mejoría significativa, comenzando a repoblar algunos de los cabellos oscuros y consiguiéndose una recuperación casi completa de los mismos en el período de un año aproximadamente. (Figura 2)

Comentario

La alopecia tipo María Antonieta, así llamada en mujeres, o tipo Santo Tomás Moro, en hombres, se caracteriza por un brusco efluvio telógeno para el cabello negro o rubio que se produce en pocos días, dando al paciente un aspecto de “canicie súbita”, muchas veces en relación con un acontecimiento vital estresante. En algunos pacientes la zona de implantación pilosa mantiene los cabellos pigmentados, como sucede en nuestro caso. El cabello de cejas, pestañas y vello corporal suele respetarse.

Curiosamente, debe su nombre a los personajes históricos citados anteriormente, ya que al parecer, lo presentaron días antes de su ejecución.

En cuanto a la etiopatogenia de este cuadro, se postula que puedan estar implicados mecanismos inmunológicos que inducen la activación de linfocitos T CD8, los cuáles actuarían contra antígenos específicos relacionados con la melanogénesis.

La evolución de esta entidad, en la mayor parte de los casos, es satisfactoria ya que suele conseguirse una repoblación pilosa completa.



Figura 1. Alopecia areata tipo santo Tomás Moro. Se observa una pérdida de los cabellos pigmentados de forma difusa excepto en la línea de implantación pilosa occipito-temporal.



Figura 2. Recuperación casi completa de los cabellos oscuros del paciente, al año de haberse iniciado el cuadro.





Miscelánea

09

Cordón indurado en surco coronal y balano-prepucial

Blanca Ferrer Guillén
María Macarena Giacaman von der Weth
Daniela Fernanda Subiabre Ferrer
Consortio Hospital General Universitario de Valencia



09. Cordón indurado en surco coronal y balano-prepucial

Blanca Ferrer Guillén, María Macarena Giacaman Von der Weth, Daniela Fernanda Subiabre Ferrer

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Anamnesis

Varón de 29 años de origen colombiano que consulta de urgencia en el Servicio de Dermatología por la aparición de un cordón indurado en el surco coronal y balano-prepucial, doloroso a la palpación, de 3 semanas de evolución (Figura 1). Como antecedentes personales de interés destaca la historia de promiscuidad e infección por el virus de la inmunodeficiencia humana desde el año 2012 en tratamiento con Emtricitabina, Tenofovir y Dabunavir que actualmente presenta una carga viral indetectable.

Exploración física

A la exploración se observa un cordón indurado en el surco coronal y balano-prepucial de 30 mm de longitud por 6 mm de ancho. No se observan úlceras genitales ni adenopatías palpables ni otras lesiones cutáneas ni mucosas. El paciente se encuentra afebril, con buen estado general y no presenta sintomatología sistémica asociada.

Exploraciones complementarias

Se solicita un cultivo de exudado uretral y urinocultivo, ambos con resultado negativo, y serologías.

Se lleva a cabo una biopsia punch de la lesión. La tinción con hematoxilina-eosina muestra trombosis de vasos de gran tamaño (Figura 2). Se realizan tinciones inmunohistoquímicas con resultado positivo para CD31 y CD 34 de forma focal.

Diagnóstico

Enfermedad de Mondor del pene.

Tratamiento

Se indica reposo sexual y antiinflamatorios no esteroideos.

Evolución

El paciente acude a control un mes después, habiéndose resuelto el cuadro. El resultado de las serologías es negativo para virus de la hepatitis A, B y C, pero presenta RPR 1/32, FTA positivo y anticuerpos totales antitreponema positivos. Por tanto se realiza el diagnóstico de secundarismo luético no filiado con anterioridad.

Comentario

La Enfermedad de Mondor del pene o trombosis de la vena dorsal superficial del pene es una entidad muy infrecuente cuya etiología se relaciona con traumatismos de repetición, actividad sexual excesiva o prolongada, abstinencia sexual, infecciones, tumores y otros procesos^{1,2}. Cursa con la aparición de un cordón indurado habitualmente en el surco coronal del pene, doloroso a la palpación.

Se debe realizar diagnóstico diferencial de esta enfermedad con la linfangitis esclerosante no venérea del pene^{3,4}, que afecta a los vasos linfáticos dando lugar a una clínica superponible a la de la flebitis de Mondor y por tanto difícil de diferenciar. Es posible discernir el origen realizando tinciones inmunohistoquímicas^{3,4}, que en caso de la enfermedad de Mondor resultarían positivas para CD 31 y CD 34 y en caso de linfangitis esclerosante no venérea resultarían positivas para podoplanina y D2-40.



Figura 1.
Cordón indurado en surco coronal y balano-prepucial.

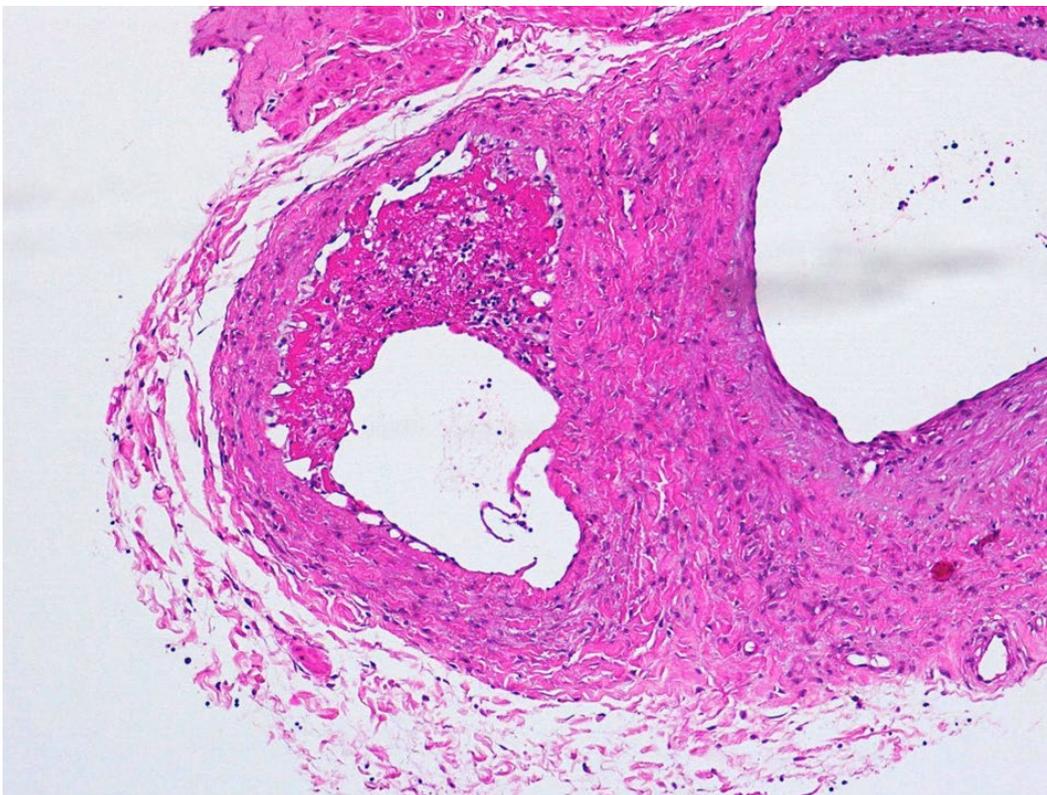


Figura 2.
Biopsia, hematoxilina-eosina: trombosis de grandes vasos.



En ocasiones se orienta el diagnóstico de forma errónea como una enfermedad de transmisión sexual. Por ello cabe destacar el papel del dermatólogo como experto y la necesidad de descartar una enfermedad de transmisión sexual, que como en este caso permitió a su vez detectar una sífilis secundaria no filiada previamente. El diagnóstico se basa en la clínica y la prueba de imagen de referencia es la Eco-Doppler de color, en la cual se visualiza la trombosis del vaso^{1,2}. El tratamiento se basa en reposo sexual y antiinflamatorios no es-

teroideos. En la forma aguda se pueden añadir antibióticos y en caso de no mejoría, heparina de bajo peso molecular. Se suele resolver entre 4 y 6 semanas y el vaso se recanaliza en torno a las 9 semanas. Únicamente en caso de persistencia se debe realizar tratamiento quirúrgico^{1,2}. Es importante conocer esta entidad, ya que puede resultar muy estresante tanto para el paciente como para el facultativo si la desconoce. Asimismo permitirá evitar la realización de pruebas y tratamientos innecesarios al paciente.

Bibliografía

1. Jesús María Rosety Rodríguez, Rodrigo García-Baquero García-Paredes, Ángela Conde Giles, Cristina León Delgado, María José Ledo Cepero, Alberto Pérez-Lanzac, Blanca Madurga Patuel, Juan Soto Villalba, José Luis Conejo Victorian, Manuel Romero Tenorio, José Luis Álvarez-Ossorio Fernández. Trombosis aislada de la vena superficial dorsal del pene. Flebitis de Mondor. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía. *Rev Int Androl.* 2011; 9(4):174-176.
2. Enrique Ramos Barseló, José Antonio Portillo Martín, Miguel Correas Gomez, José Luis Gutiérrez Baños, Carmen Aguilera Tubet, Roberto Ballesteros Diego, Sergio Zubillaga Guerrero, José Antonio Campos Sañudo, Emma Hidalgo Zabala, Pedro Lastra García-Barón y Gerardo López Rasines. Mondor's disease vs. sclerosing lymphangitis of the penis. *Arch. Esp. Urol.* v. 61 n. 7. Madrid sep 2008.
3. Marsaudon E, Legal C, Gayoux D, Weber O. Mondor's disease of penis: A case report. *Rev Med Interne* 2016 Mar 10. S0248-8663(15)01110-8.
4. Babu AK, Krishnan P, Andezuth DD. Sclerosing lymphangitis of penis - literature review and report of 2 cases. *Dermatol Online J.* 2014 Jul 15;20(7). 09 Cordón indurado en surco coronal y balano-prepucial.



Miscelánea

10

“Doctor, al minuto de tocar el agua se me maceran las manos”

EE

Carlota Gutiérrez García-Rodrigo
Ana María Delgado Márquez
Vanessa Gargallo Moneva

10. Doctor, al minuto de tocar el agua se me maceran las manos

Carlota Gutiérrez García-Rodrigo, Ana María Delgado Márquez, Vanessa Gargallo Moneva

Anamnesis

Mujer española de 30 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acudió a nuestro servicio en verano por presentar lesiones blanquecinas, asintomáticas y difusas en ambas palmas desde hacía 3 semanas. Las lesiones aparecían a los pocos minutos de entrar en contacto con el agua fría o caliente y se autolimitaban sin tratamiento a los minutos tras el secado.

Exploración física

Con las manos secas no se observó ninguna lesión cutánea, pero tras introducir ambas en agua tibia, se objetivó a los pocos segundos la aparición de pápulas milimétricas blanquecinas y traslúcidas que confluían formando placas (Figura 1). Confirmamos su resolución tras secar las manos.

Exploración complementarias

No hicieron falta pruebas complementarias, el diagnóstico es clínico.

Diagnóstico

Acroqueratodermia acuagénica siringea

Tratamiento y evolución

Al no relacionarse con excesiva sudoración palmar, se decidió simplemente observación. La paciente volvió a los 3 meses refiriendo importante mejoría con sólo mínimas lesiones con el contacto con el agua.

Discusión

La acroqueratodermia acuagénica siringea es una entidad benigna, rara y adquirida que se manifiesta en la edad infantil o juvenil con predominio en mujeres¹.



*Figura 1.
pápulas
milimétricas
blanquecinas
y traslúcidas
que confluían
formando
placas.*



A los pocos minutos de sumergir las manos o pies en agua (caliente o fría) la cara palmar de éstos, generalmente de forma bilateral, adquieren un aspecto macerado con pápulas y placas blanquecinas o amarillentas, traslúcidas y aplanadas. Las lesiones desaparecen también a los minutos de secarse dejando una descamación residual. Existen casos en que se asocia a hiperhidrosis palmar.

Los hallazgos histológicos son inespecíficos, observando sólo hiperqueratosis compacta con ortoqueratosis y ligera dilatación de la porción intraepidérmica del conducto excretor ecrino². La causa es desconocida, se han descrito distintas teorías. Hay quien lo relaciona con la oclusión,

sudoración o fricción, o bien a un aumento de actividad de las glándulas ecrinas. Existen casos descritos en pacientes con fibrosis quística o toma de inhibidores de la ciclooxigenasa³, por lo que algunos autores defienden la posibilidad del aumento en la retención de sodio por parte de los queratinocitos lo que conduce por mecanismos osmóticos a la absorción de agua procedente del medio extracelular.

Afortunadamente tiende a la resolución espontánea. El tratamiento más utilizado son los tópicos a base de cloruro de aluminio. Hay casos descritos asociados a hiperhidrosis palmar tratados con toxina botulínica o incluso con simpatectomía torácica⁴.

Bibliografía

1. Ertürk-Özdemir E, Özcan D, Seçkin D. Acquired aquagenic syringeal acrokeratoderma: A case series of 10 patients. *Australas J Dermatol*. 2015 May;56(2):e43-5.
2. Conde-Salazar L, Angulo J, González-Guerra E, Requena L, Casado I, Blancas R. Aquagenic syringeal acrokeratoderma. Presentation of two cases. *Actas Dermosifiliogr*. 2006 May;97(4):275-7
3. Akin Belli A, Dogan G. Role of cyclooxygenase inhibitors in aquagenic syringeal acrokeratoderma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2016 Feb 2. doi: 10.1111/jdv.13551.
4. Sezer E1, Durmaz EÖ, Çetin E, ahin S. Permanent treatment of aquagenic syringeal acrokeratoderma with endoscopic thoracic sympathectomy. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2015 Nov-Dec;81(6):648-50.





Miscelánea

11

Doctora, ¿qué me ocurre? sudo con el vinagre

Aitana Robledo Sánchez
Tamara Kueder Pajares
Esperanza Manrique Silva
Pilar Manchado López

Hospital Clínico Universitario de Valladolid



11. Doctora, ¿qué me ocurre? sudo con el vinagre

Aitana Robledo Sánchez, Tamara Kueder Pajares, Esperanza Manrique Silva, Pilar Manchado López
Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Anamnesis

Paciente de 40 años sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes familiares de cáncer de próstata y antecedentes personales sin interés. Acude a consultas de Dermatología por lesiones en cara que empeoran con el calor, y por presentar hipersudoración de años de evolución con la ingesta de alimentos que contienen vinagre. Niega traumatismo, infección o cirugía previa en la región de la hipersudoración.

Exploración física

A la exploración física, el paciente presenta lesiones eritematosas en cara compatibles con rosácea sin observarse otras alteraciones ni hipersudoración en ese momento.

Pruebas complementaria

Decidimos realizar estudio de la hipersudoración mediante el test de minor. Para ello, se aplicó una solución yodada en el área afectada, y a continuación se espolvoreó la zona con polvos de Almidón. Finalmente, se procedió a la estimulación gustativa del paciente con la ingesta de pepinillos. El resultado de la prueba fue: tinción violácea- ne-gruzca del polvo de Almidón en las regiones fronto-parietales y de dorso nasal.

Diagnóstico

Hiperhidrosis gustatoria craneo-facial idiopática.

Tratamiento

El paciente consideraba su hipersudoración una alteración banal por lo que desestimó cualquier tratamiento.

Comentario

Las hiperhidrosis gustativas, comprenden un espectro de entidades de las cuales la más conocida es el Síndrome de Frey.

El síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal, fue descrito por primera vez en 1757 por Duphenix y publicado posteriormente en 1923 por la neuróloga polaca Lucja Frey-Gottesman 1923.

Se trata de una alteración neurológica rara causada por una regeneración nerviosa aberrante debido a daño en las fibras parasimpáticas del nervio auriculotemporal, rama del maxilar inferior.

La clínica cursa con eritema, sudoración e hiperestesia como respuesta a estímulos gustatorios y afecta a territorios del área de inervación del nervio auriculotemporal. El diagnóstico se realiza mediante la clínica y el test de minor.

En nuestro caso, debido a que el área afectada no correspondía exactamente con el territorio del nervio auriculotemporal, y a que no existía ningún factor desencadenante llegamos al diagnóstico de hiperhidrosis gustatoria craneo-facial idiopática.

En cuanto al tratamiento, se pueden ofrecer diversas alternativas, entre las que se encuentran, la toxina botulínica, anticolinérgicos, colgajos regionales o simpatectomía dorsal.



Figura 1.
Coloración violácea- negruzca de región frontoparietal y dorso nasal.



Figura 2.
Vista lateral de resultado tras test de minor.





Miscelánea

12

Eritrodermia psoriasiforme que deja islotes de piel respetada

Antonio Ruedas Martínez
Pedro Tiago Vilas Boas da Silva
Enrique Rodríguez Lomba
Ofelia Baniandrés Rodríguez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón
(Madrid)



12. Eritrodermia psoriasiforme que deja islotes de piel respetada

Antonio Ruedas Martínez, Pedro Tiago Vilas Boas da Silva, Enrique Rodríguez Lomba, Ofelia Baniandrés Rodríguez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Anamnesis

Mujer de 79 años, hipertensa, hipotiroidea y con el antecedente de una neoplasia de colon diagnosticada hace 9 años, que fue tratada con cirugía y quimioterapia, actualmente en remisión completa. La paciente comienza con placas eritematodescarnativas, inicialmente diagnosticadas de Psoriasis, en abdomen y cuero cabelludo que, en el curso de un mes, se extienden por la mayor parte de la superficie corporal. No presenta fiebre, afectación del estado general ni otra sintomatología acompañante salvo leve prurito

Exploración física

Pápulas foliculares confluyentes formando extensas placas eritematosas, ligeramente descarnativas, en tronco y miembros, dejando islotes circulares de piel respetada (Figura 1). Queratodermia palmo-plantar difusa de tono eritemato-anaranjado y superficie brillante (Figura 2). Eritema y descarnación difusa en región facial y cuero cabelludo. Hiperqueratosis subungueal en las uñas de los pies. No afectación de mucosas.

Exploraciones complementarias

Se realizó analítica general de sangre y orina, así como un perfil básico de autoinmunidad, que no evidenciaron hallazgos significativos. El examen histológico de la biopsia-punch cutánea reveló una hiperplasia psoriasiforme de la epidermis, con acantosis, alargamiento regular de las crestas interpapilares y una marcada hiperqueratosis compacta con focos de paraqueratosis de pequeño tamaño, alter-

nando en sentido vertical y horizontal con áreas de ortoqueratosis. En la dermis, se observó únicamente un infiltrado inflamatorio perivascular superficial linfocitario.

Diagnóstico

Pitiriasis rubra pilaris.

Tratamiento

Se inicia tratamiento con Ciclosporina (inicialmente 175mg/día y descenso progresivo a 100mg/día como mantenimiento) y Acitretina 25mg/día

Evolución

La paciente persiste eritrodérmica durante meses, con lento y progresivo apagamiento de las lesiones. Se ha de suspender la Ciclosporina por deterioro de la función renal a los diez meses de haberla iniciado. Se mantiene tratamiento con 25mg diarios de Acitretina

Comentario¹⁻³

La Pitiriasis rubra pilaris (PRP) es un raro trastorno de la queratinización, de etiología desconocida. La mayoría de los casos son adquiridos. Tiene dos picos de incidencia en la 1º-2º y en la 6º décadas de la vida. La forma clínica más frecuente, la clásica del adulto, cursa con hiperqueratosis folicular, queratodermia palmoplantar y eritrodermia en grado variable. Es muy característica la presencia de pequeñas áreas de piel respetada así como la coloración eritemato-anaranjada de palmas y plantas. El principal diagnóstico diferencial se establece con la Psoriasis, de forma que, si clínicamente existen dudas entre



Figura 1. Pápulas foliculares confluyentes formando extensas placas eritematosas, ligeramente descamativas, en tronco y miembros, dejando islotes circulares de piel respetada



Figura 2. Queratodermia palmo-plantar difusa de tono eritemato-anaranjada y superficie brillante

ambas entidades, la anatomía patológica puede ayudar a distinguir las. La histopatología de la PRP, además de los hallazgos descritos en el caso clínico, suele presentar orificios foliculares dilatados con tapones paraqueratósicos. También se ha descrito la presencia de acantólisis y disqueratosis acantolítica

focal. El curso suele ser autolimitado, con tendencia a la regresión espontánea en el plazo de tres años. A pesar de ello, se suelen utilizar distintos tratamientos empíricos, con respuestas variables, como son los retinoides orales e inmunosupresores sistémicos como Metotrexato, Ciclosporina y Azatioprina

Bibliografía

1. Bologna, Dermatology. Third edition. Jean L. Bologna MD, Joseph L. Jorizzo MD, Julie V. Schaffer MD.
2. Klein A, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis rubra pilaris: a review of diagnosis and treatment. Am J Clin Dermatol. 2010;11(3):157-170.
3. Epidemiologic, Clinicopathologic, Diagnostic, and Management Challenges of Pityriasis Rubra Pilaris. A Case Series of 100 Patients. Nicholas A. Ross, MD; Hye-Jin Chung, MD; Qiaoli Li, PhD. JAMA Dermatol. 2016 Mar 9. doi: 10.1001/jamadermatol.2016.0091.





Miscelánea

13

Erupción blasfemica en el adulto, un reto diagnóstico

Inés Escandell González
David Ayala Alcázar
Catalina Torres Sánchez
José María Martín Hernández

Servicio de Dermatología del Hospital Clínico Universitario de Valencia

13. Erupción blasckoide en el adulto, un reto diagnóstico

Inés Escandell González, David Ayala Alcázar, Catalina Torres Sánchez, José María Martín Hernández
Servicio de Dermatología del Hospital Clínico Universitario de Valencia

Anamnesis

Una paciente de 40 años, sin antecedentes de interés acude a la consulta de dermatología por la aparición brusca, tres meses antes, de una erupción cutánea. Se trata de un rash discretamente pruriginoso, de inicio abrupto y estabilización posterior, localizado en la cara anterior del tórax y raíz del miembro inferior izquierdo. La paciente no había presentado lesiones similares o con una distribución semejante en ningún momento de su vida.

Tras interrogar sobre los posibles desencadenantes la paciente únicamente menciona la presencia de una infección de vías respiratorias altas varias semanas antes de la aparición de las lesiones cutáneas. Se descartan los antecedentes de traumatismos en la zona, aplicación de productos tópicos, psoriasis o ninguna otra dermatitis inflamatoria previa.

Exploración física

Clínicamente se aprecian múltiples pápulas milimétricas, algunas confluyentes en placas, de coloración violácea y sobre una base mínimamente eritematosa. Las lesiones se encuentran agrupadas siguiendo una distribución blasckoide parcheada, que abarca desde el hombro izquierdo hasta la región inguinal interna ipsilateral, con áreas intermedias libres y respetando la línea media en todo el trayecto.

La paciente no presenta otras lesiones cutáneas y no se observan lesiones mucosas, capilares ni ungueales. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

La biopsia de una de las lesiones muestra una epidermis levemente acantósica, ortoqueratósica y con un importante daño basal.



Figura 1. Erupción de distribución blasckoide en el hemitórax izquierdo compuesta por pápulas y placas eritemato marronáceas que no rebasan la línea media.



Se aprecia una ampolla subepidérmica con papilas en dientes de sierra y múltiples queratinocitos disqueratósicos. La dermis papilar está ocupada por un denso infiltrado en banda de predominio linfocitario, que afecta al folículo. No se observa paraqueratosis, espongiosis ni signos de vasculitis.

En las pruebas de laboratorio realizadas no se detecta ningún parámetro alterado, y la serología para VHB, VHC y VIH es negativa. (Figura 2).

Diagnóstico

Liquen plano blaschoide.

Tratamiento

La paciente ha aplicado diversas formulaciones con corticoides tópicos de media y alta potencia, así como tacrolimus tópico, con escasa respuesta.

Tras tres meses de tratamiento y seguimiento las lesiones han disminuido mínimamente, pero persisten las pápulas y una intensa hiperpigmentación basal.

Evolución

El liquen plano es una dermatosis inflamatoria clínicamente polimorfa que puede afectar a la piel, mucosas, cuero cabelludo o uñas. Ocasionalmente las lesiones de liquen pueden seguir un trayecto lineal, en la mayoría de los casos secundario al fenómeno de Koebner; no obstante, la aparición de éstas siguiendo las líneas de Blaschko es muy infrecuente^{1,2}. La mayoría de entidades que se manifiestan con un patrón blaschoide son congénitas, sin embargo ciertas dermatosis como la psoriasis o el eczema pueden presentar esta distribución en la edad adulta^{3,4}.

Esta forma parece tratarse de una manifestación de mosaicismo en la que existen células epiteliales genéticamente atípicas y que tras un evento desencadenante como puedan ser infecciones o factores ambientales, son reconocidas por el sistema inmune induciendo respuestas inflamatorias mediadas por linfocitos T.

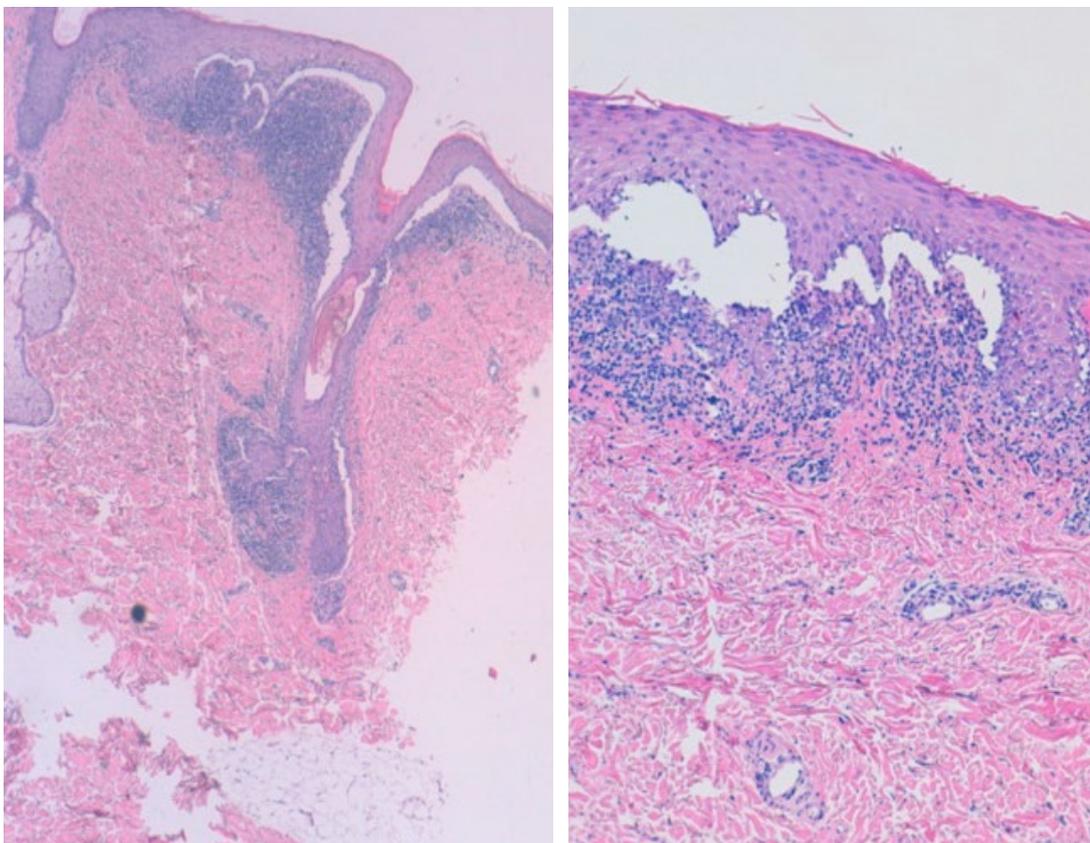


Figura 2.
En la imagen izquierda a pequeño aumento se puede apreciar un intenso infiltrado en banda a nivel de la dermis superficial y una ampolla subepidérmica que afecta también al folículo. En la imagen a mayor aumento destaca el importante daño basal con presencia de queratinocitos necróticos, la formación de una ampolla subepidérmica y la morfología típica en dientes de sierra de las papilas.



Se han descrito casos asociados con el embarazo, tras la toma de fármacos o por infecciones sistémicas, y en la mayoría se produce una remisión espontánea con el tra-

tamiento habitual ². En nuestro caso, la infección respiratoria podría haber supuesto el estímulo antigénico necesario para la aparición de la respuesta a nivel cutáneo.

Bibliografía

1. Lade NR, Saoji V, Singh AI. Blaschkoid lichen planus. Not a Koebner phenomenon. *Dermatol Online J.* 2013;19(4):17.
2. Yayla D, Çakmak SK, Oguz ID, Gönül M, Özhamam E, Çolak A, Gül U. Two cases of unilateral lichen planus following the lines of blaslko. *Annals of dermatology.* 2014;26(5):636-638.
3. Lehman, J. S., Tollefson, M. M. and Gibson, L. E. (2009), Lichen planus. *International Journal of Dermatology*, 48: 682–694. doi: 10.1111/j.1365-4632.2009.04062.x.
4. Kabbash C, Laude T, Weinberg J, Silverberg N. Lichen planus in the lines of blaslko. *Pediatr dermatol.*2002;19(6):541-545.



Miscelánea

14

Erupción reticulada en tórax



Elena García Zamora
Ximena Rodríguez Vásquez
Marta Elosúa González
José Gregorio Álvarez Fernández



14. Erupción reticulada en tórax

Elena García Zamora, Ximena Rodríguez Vásquez, Marta Elosúa González, José Gregorio Álvarez Fernández

Anamnesis

Varón de 15 años que consulta por lesiones cutáneas asintomáticas en la zona interpectoral y epigástrica de dos años de evolución. Como antecedentes personales solo destacaba la presencia de sobrepeso (IMC 29.8). Había recibido múltiples tratamientos con antifúngicos tópicos sin experimentar mejoría alguna.

Exploración física

Lesiones maculosas confluentes de coloración marrón claro y aspecto reticulado en la zona intermamaria y epigástrica, que conformaban una mancha de aproximadamente 15 cm de diámetro mayor. No presentaba lesiones cutáneas similares en otras zonas ni lesiones en mucosas. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó exploración de la lesión bajo Luz de Wood, sin evidenciarse fluorescencia. El examen directo y el cultivo para hongos fueron negativos. El estudio analítico resultó rigurosamente normal, por lo que finalmente se realizó una biopsia cutánea para estudio histopatológico, que mostró una acantosis, papilomatosis e hiperqueratosis, con presencia de numerosas esporas micóticas. (Figura 2).

Diagnóstico

Papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud.

Tratamiento y evolución

El paciente fue tratado con Doxicilina oral 200 mg al día durante 2 meses con resolución total de las lesiones.

No se evidenciaron recidivas en el seguimiento a los 3 ni a los 6 meses.

Comentario

La papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud es un trastorno cutáneo infrecuente de causa desconocida que afecta preferentemente a mujeres en la segunda o tercera década de la vida. Las localizaciones más habituales son la región interescapular, epigástrica e intermamaria. No suele afectar a mucosas ni a palmas ni plantas. Algunos autores piensan que detrás de esta dermatosis podría encontrarse un trastorno de la queratinización, una carencia de vitamina A o una respuesta anormal a los microorganismos que forman parte de la microbiota de la piel, como *Malassezia* o *Propionibacterium acnes*.

Se ha establecido asociación con diversos trastornos endocrinos como la obesidad, diabetes mellitus tipo 2, síndrome de Cushing, hirsutismo o alteraciones tiroideas.

A pesar de manifestarse con lesiones cutáneas características, pocas veces se reconoce y se diagnostica. El principal diagnóstico diferencial hay que establecerlo con la acantosis nigricans, la pitiriasis versicolor, el prurigo pigmentoso y la amiloidosis cutánea.

Entre las distintas opciones de tratamiento se encuentra la terapia tópica con corticoides o antimicóticos; o el tratamiento oral con isotretinoína o tetraciclinas, siendo esta última opción una de las que presenta mayor tasa de curación con escasos efectos secundarios.

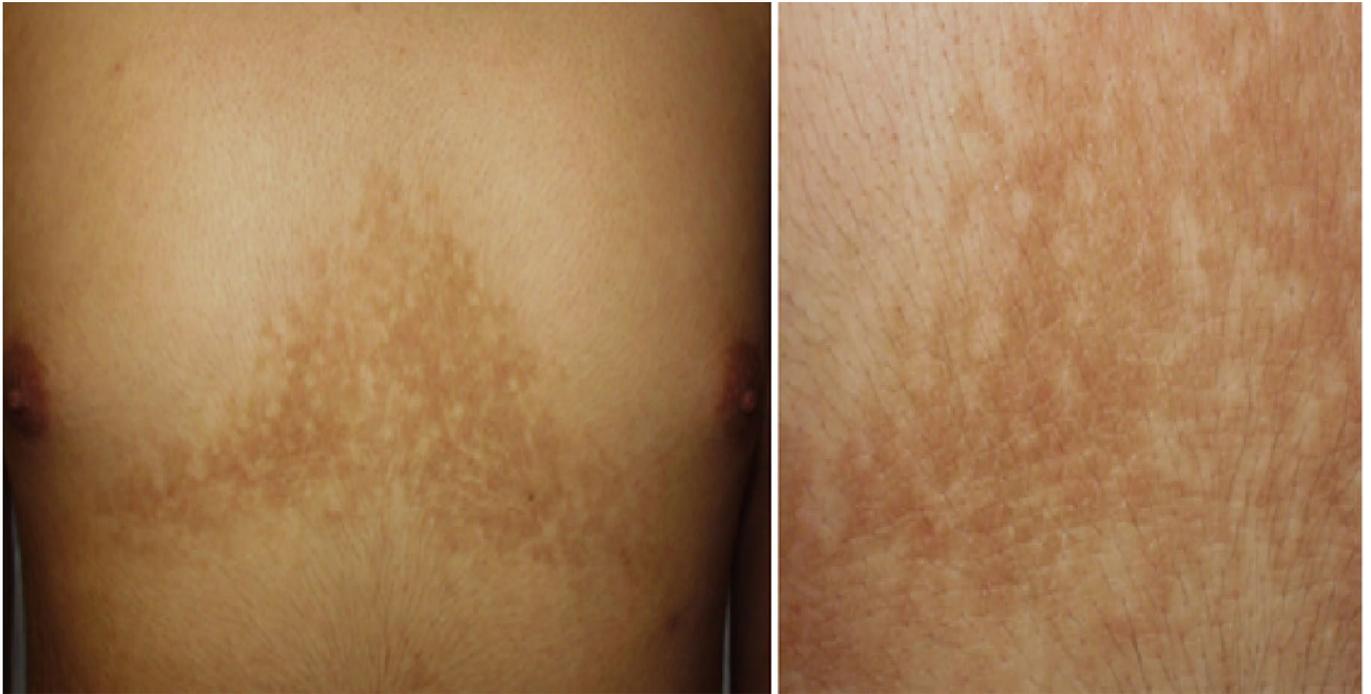


Figura 1. Mancha hiperpigmentada de aspecto reticulado en región interpectoral.

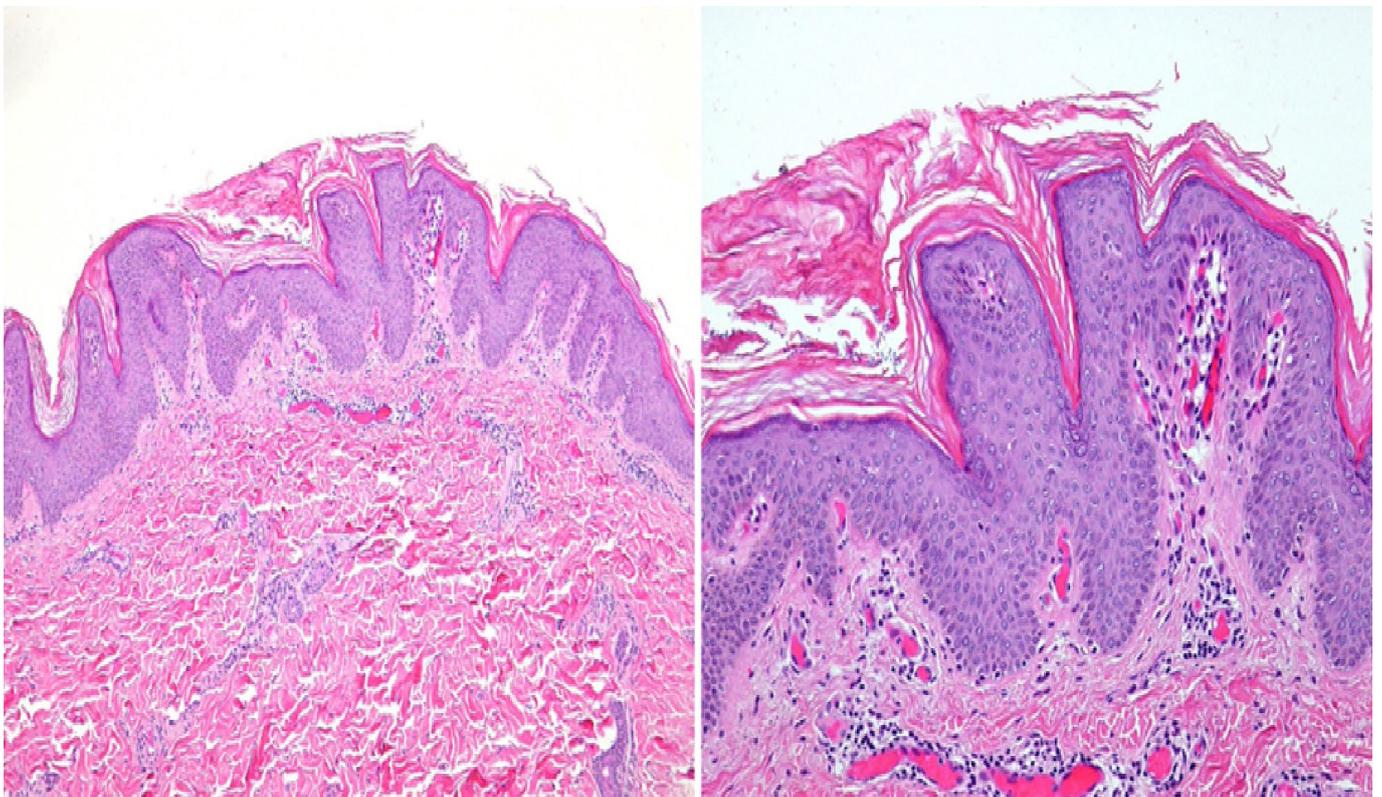


Figura 2. Papilomatosis, acantosis e hiperqueratosis.





Miscelánea

15

Erupción vesiculo-ampollosa con evolución a eritrodermia



Sergio Hernández Ostiz
Ruth Solanas Treviño
Lucía Prieto Torres
Ana Luisa Morales Moya

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)

15. Erupción vesiculo-ampollosa con evolución a eritrodermia

Sergio Hernández Ostiz, Ruth Solanas Treviño, Lucía Prieto Torres, Ana Luisa Morales Moya
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)

Anamnesis

Paciente de 28 años alérgica a penicilina acude a urgencias por presentar desde hace 4 días erupción cutánea vesiculosa pruriginosa asociada a fiebre de hasta 38. Refiere que 1 semana antes apareció en hombro derecho una única lesión bullosa de contenido claro de gran tamaño. Refiere haber pasado ya la varicela y no lo relaciona con nada.

Exploración física

A la exploración presenta en hombro derecho lesión macular eritematosa con collarete periférico, elíptica, que blanquea, de unos 3 cm de diámetro (Figura 1a) acompañada de una erupción papulosa, vesiculosa, pustulosa y costrosa (Figura 1b y c) en cuello, tórax, espalda, extremidades superiores y abdomen respetando polo cefálico y mucosas.

Tratamiento

Es dada de alta con antipiréticos, antihistamínicos, macrólidos orales y tratamiento tópico solicitando serologías de VIH, VHC, VHB, Lúes, VHS, VEB, CMV, VHH-6, VHH-7, enterovirus, VVZ, Borrelia y Rickettsia siendo todas negativas.

Evolución

A los 10 días acude de nuevo a urgencias afebril y con buen estado general pero refiriendo mayor extensión y prurito, con nuevas lesiones que evolucionan en brotes. A la exploración no hay ninguna lesión de contenido líquido y se aprecia la misma lesión previa del hombro derecho junto a máculas, pápulas y placas ovaladas eritemato-marronáceas en cuello, tronco, abdomen (Figura 1d), espalda (Figura 1f) y extremidades (Figura 1e) muchas de las cuales presentan collarete descamativo

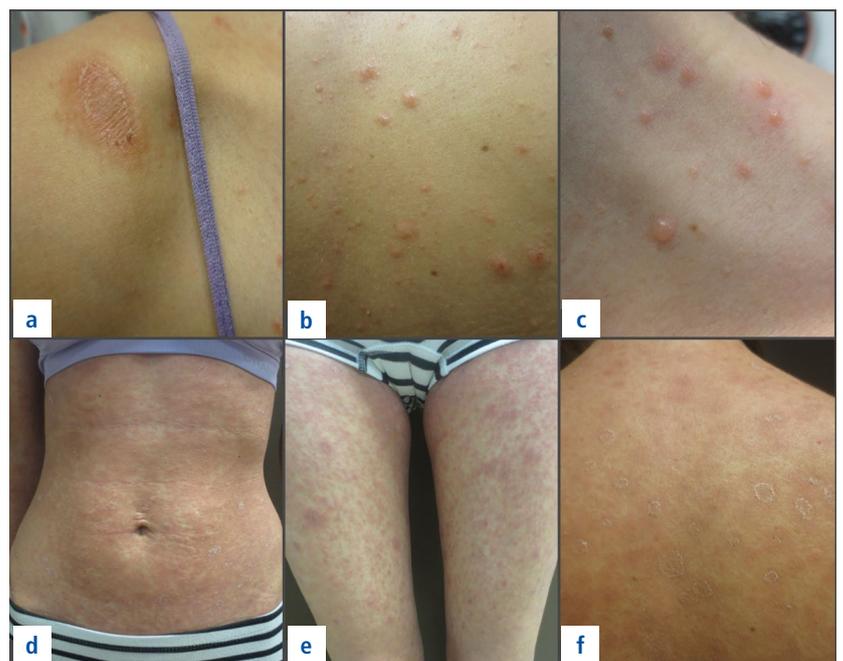


Figura 1.

- a) Mácula eritemato-marronácea ovalada de 3 cm de diámetro, apergaminada, pseudoatrófica, identificada como "medallón heráldico". Debutó como una gran bulla tensa de contenido traslúcido. b) Erupción generalizada de pápulas eritematosas, pápulo-vesículas y pápulo-costrosas. c) Múltiples vesículas de contenido traslúcido generalizadas. d) placas eritematosas confluyentes, mal definidas algunas de ellas con descamación fina en la periferia. e) Placas eritematosas confluyentes, algunas más violáceas con collarete descamativo periférico. f) Placas eritematosas con collarete descamativo periférico en espalda.



periférico, respetando cara, palmas y plantas. Estas lesiones aparecen sobre una base eritematosa generalizada que blanquea a la digitopresión de prácticamente el 90% de la superficie corporal.

En las pruebas complementarias solo destaca una infección de orina por *E.Coli*. En la biopsia se observa paraqueratosis focal con agranulosis, acantosis, focos de espongirosis y áreas de edema intercelular con exocitosis de escasos linfocitos. En dermis papilar hay edema y un infiltrado inflamatorio leve linfocitocitario perivascular superficial con algunos eritrocitos extravasados, hallazgos compatibles con pitiriasis rosada (Figura 2a y b).

Comentario¹

La pitiriasis rosada puede manifestarse con formas atípicas que dificultan el diagnóstico. La placa o medallón heráldico puede ser la única manifestación clínica, puede no presentarse o ser múltiple además de otras posibles presentaciones como formas invertidas, vesiculosas, pustulosas, hemorrágicas, palmo-plantares y de forma excepcional como una eritrodermia. No hemos encontrado un caso similar en la literatura, salvo una pitiriasis rosada que evolucionó hacia la eritrodermia tras la administración

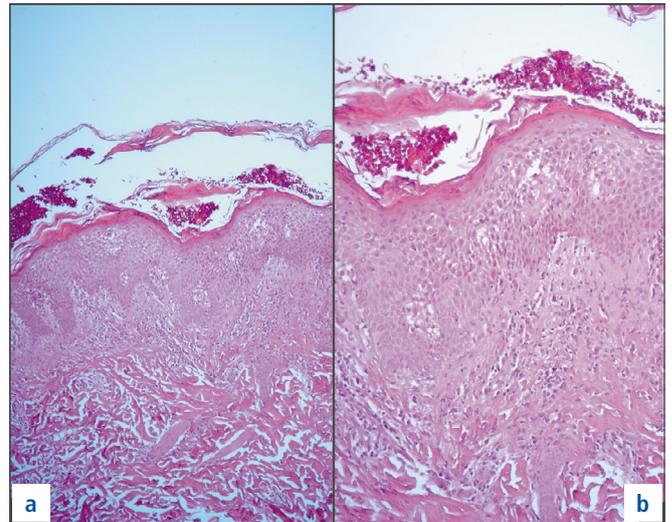


Figura 2. a) Paraqueratosis focal con agranulosis, acantosis, focos de espongirosis y áreas de edema intercelular con exocitosis de escasos linfocitos. En dermis papilar hay edema y un infiltrado inflamatorio leve linfocitocitario perivascular superficial con algunos eritrocitos extravasados. b) A mayor aumento se aprecian focos de espongirosis, edema intercelular, exocitosis y paraqueratosis.

de corticoides sistémicos. Presentamos un caso de pitiriasis rosada de difícil diagnóstico por su inusual presentación, tanto en el debut como en la evolución posterior, en el contexto de una infección urinaria por *E.Coli*.

Bibliografía

1. Buenaventura Hernández-Machín, Leopoldo Borrego, Buenaventura Hernández. Pitiriasis rosada eritrodérmica. *Actas Dermosifiliogr.* 2003;94:337-8.





Miscelánea

16

Las niñas de los pelos plateados

Lorena Barboza-Guadagnini
Clara Rodríguez-Caruncho

Servicio de Dermatología
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol
Badalona (Barcelona)

16. Las niñas de los pelos plateados

Lorena Barboza-Guadagnini, Clara Rodríguez-Caruncho

Servicio de Dermatología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol (Badalona, Barcelona)

Anamnesis

Niña de 4 años sin antecedentes patológicos de interés, hija de padres naturales de Marruecos no consanguíneos. Dos hermanos sin antecedentes patológicos de interés. Ingresó en pediatría por decaimiento, fiebre parálisis del VI par bilateral y hepatoesplenomegalia.

Nos consultan al servicio de dermatología para valorar alteración en la coloración del cabello.

Exploración física

A la exploración destacaba una coloración plateada del pelo de la cabeza y las cejas y pestañas (Figura 1). No se evidenciaron alteraciones en el tegumento cutáneo, sin embargo era comparativamente más clara que la de sus progenitores. El iris era normal.

Exploraciones complementarias

En la analítica general destacaba una neutropenia y una plaquetopenia.

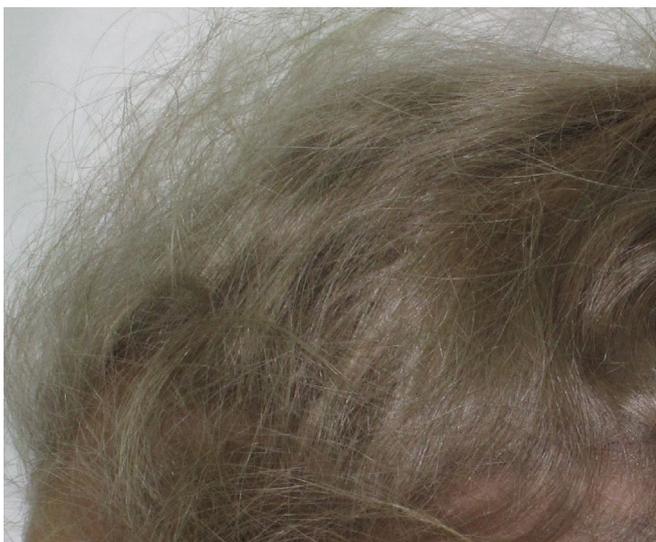


Figura 1. Se evidencia el color plateado del cabello de nuestra paciente.

Se le realizaron varias pruebas complementarias con las cuales se descartó una etiología infecciosa y causas no infecciosas como la patología tumoral y autoinmune. Se realizó además un estudio inmunológico básico (inmunoglobulinas y poblaciones linfocitarias) con resultados dentro de la normalidad.

Debido a la fiebre y clínica neurológica se realizó una resonancia magnética nuclear que mostró una inflamación leptomenígea difusa y una punción lumbar sin mostrar alteraciones en el líquido cefalorraquídeo. Se tomó muestra del pelo y al examinarlo en el microscopio óptico se evidenciaban acúmulos de tamaño variable y disposición irregular de melanina (Figura 2). Asimismo se realizó una biopsia cutánea de piel, la cual mostró melanocitos basales hiperpigmentados teniendo en cuenta el fototipo de la paciente. Mediante microscopia electrónica se observaron melanosomas inmaduros en los melanocitos y escasez de melanosomas en los queratinocitos. Debido a la sospecha diagnóstica se solicitó ampliar el estudio de inmunología, donde se evidenció una actividad de células NK reducida. Se solicitó un estudio genético donde se demostró la mutación en el gen Rab27A.

Diagnóstico

Síndrome del pelo plateado o albinismo parcial o sindrómico, subtipo síndrome de Griscelli tipo 2, asociado a inmunodeficiencia y complicado con un síndrome hemofagocítico.

Tratamiento

Se inició tratamiento inmunosupresor del síndrome hemofagocítico (SH) con corticoides, ciclosporina y etopósido.

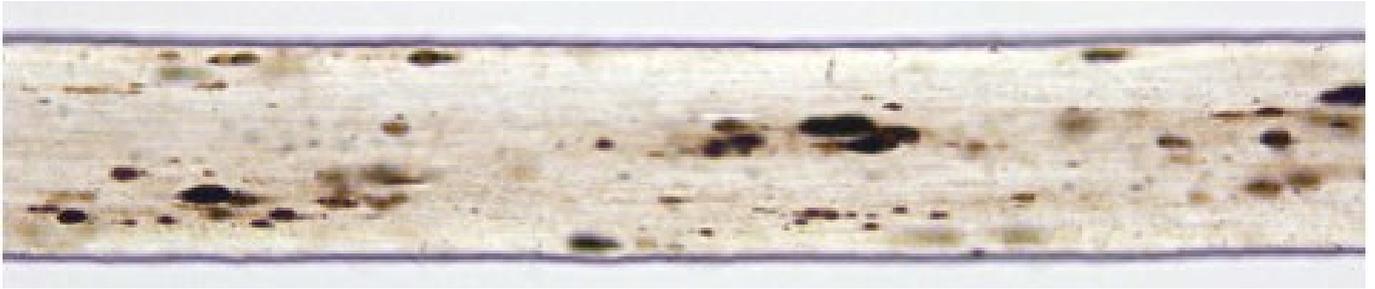


Figura 2. Pelo al microscopio óptico donde se evidencian acúmulos de tamaño variable y disposición irregular de melanina.

Evolución

Pese al tratamiento inmunosupresor para el SH la paciente empeoró, desarrollando un estatus convulsivo refractario que requirió ingreso prolongado en la unidad de cuidados intensivos pediátrica, presentando posteriormente secuelas neurológicas. Tras varios meses de rehabilitación neuro-psico-motora, la paciente alcanzó un desarrollo psicomotor cercano a la normalidad. Recientemente se le ha realizado trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (Alo TPH), a la espera de ver la evolución a largo plazo.

Se objetivó el mismo fenotipo en la hermana de la paciente, de 3 meses, por lo demás asintomática. Se realizaron las mismas pruebas diagnósticas así como el estudio genético, confirmándose el diagnóstico de síndrome de Griscelli tipo 2. Al igual que su hermana fue tratada con Alo TPH.

Comentario¹⁻²

Los albinismos parciales o sindrómicos son un conjunto de entidades de herencia autosómica recesi-

va, en los que se encuentran mutados diferentes genes que intervienen en la función lisosomal. Se caracterizan por una coloración plateada del pelo y una hipopigmentación variable de piel e iris. Se asocian a inmunodeficiencia, alteraciones neurológicas o ambas.

El síndrome de Griscelli tipo 2 (SG2) es uno de estos síndromes, producido por la mutación en el gen Rab27A, que se expresa en los melanocitos y linfocitos T y NK. Se caracteriza por una coloración plateada del pelo, con una piel normal o algo más clara y una coloración del iris normal. Se asocia a inmunodeficiencia, que en la mayoría de pacientes se complica con un SH, siendo la principal causa de muerte. La afectación neurológica en el SG2 es secundaria al SH, manifestándose como síntomas meníngeos, parálisis de nervios craneales o convulsiones. El único tratamiento curativo del SG2 es el trasplante de médula ósea, aunque sólo previene las secuelas neurológicas si se realiza previamente al desarrollo del SH.

Bibliografía

1. Dotta L, Parolini S, Prandini A, Tabellini G, Antolini M, Kingsmore SF, et al. Clinical, laboratory and molecular of immunodeficiency in patients with partial oculo-cutaneous albinism. *Orphanet J Rare Dis.* 2013, 17(8):168
2. Mancini AJ, Chan LS, Peller A. Partial albinism with immunodeficiency: Griscelli syndrome. Report of a case and review of the literature. *J Am Dermatol.* 1998 Feb;38(2):295-300





Miscelánea

17

Lesión lineal pigmentada pruriginosa

María Teresa Monserrat García,
Raquel Cabrera Fuentes,
Alejandro Ortíz Prieto,
José Bernabeu Wittel



17. Lesión lineal pigmentada pruriginosa

María Teresa Monserrat García, Raquel Cabrera Fuentes, Alejandro Ortiz Prieto, José Bernabeu Wittel

Anamnesis

Paciente de 43 años procedente de Perú y de fototipo V, sin antecedentes médicos de interés ni tratamiento farmacológico domiciliario, que consulta por lesiones de 3 meses de evolución en región dorsal derecha, que inicialmente eran pruriginosas pero que en las últimas semanas han pasado a ser asintomáticas. No refiere toma previa de fármacos ni exposición solar ni traumatismos previos en la zona.

Exploración

Localizadas en región paravertebral dorsal derecha, se observan lesiones maculopapulosas de color violáceo agrupadas adoptando una disposición lineal vertical sin superficie rugosa ni signos inflamatorios (Figura 1). No se objetivan otras lesiones cutáneas ni afectación de mucosas ni ungüal.

Exploraciones complementarias

Se realiza dermatoscopia de la lesión, apreciándose estructuras lineales blanquecinas compatibles con estrías de Wickham, así como puntos y glóbulos de color marrón grisáceo (Figura 2).

Diagnóstico

En base a los hallazgos clínicos y dermatoscópicos se establece el diagnóstico de liquen plano lineal pigmentado.

Tratamiento

Se le indica tratamiento con hidroquinona 4% crema una aplicación diaria por la noche y fotoprotección estricta de la zona tratada.

Discusión

Los mosaicismos son el resultado de mutaciones postzigóticas somáticas o germinales que dan lugar a que un mismo individuo posea dos poblaciones

celulares genéticamente diferentes. Cuando el clon de células mutadas afecta a la piel, migran durante el desarrollo embrionario siguiendo unos patrones específicos llamados líneas de Blaschko. Estas líneas fueron descritas por Blaschko en 1901 y muestran patrones de distribución siguiendo líneas embrionarias, que suelen adoptar forma de S en abdomen, forma de V en línea media posterior, morfología lineal en extremidades y dorsal baja y morfología en espiral en cuero cabelludo y abdomen. Estas líneas no coinciden con trayectos vasculares o linfáticos ni con las líneas de Langer, sino que demarcan áreas en las que una mutación genética en mosaico está presente en la piel. Cuando dicha mutación es causante de una enfermedad cutánea, el resultado es la aparición de una lesión lineal de tipo blaschkoide. El liquen plano lineal o blaschkoide pigmentado (LPLP) es una variante de liquen plano (LP) de etiología desconocida, con carácter generalmente autorresolutivo y no asociada a otras enfermedades sistémicas, caracterizada por la presencia de máculas hiperpigmentadas de distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko. Su principal complicación es la hiperpigmentación postinflamatoria, que puede persistir durante años. Aunque predomina en Oriente Medio y Sudamérica, se han descrito casos en raza caucásica.

Comentario¹⁻⁶

En pacientes con LPLP debe realizarse una exploración completa en búsqueda de lesiones generalizadas de LP en piel, mucosas y uñas, ya que en ocasiones pueden existir manifestaciones segmentarias superimpuestas en un individuo con lesiones generalizadas.

La dermatoscopia ha demostrado ser una técnica de gran utilidad para el diagnóstico, ya que las estrías de Wickham son patognomónicas de este proceso. Hay autores que incluso han llegado a



Figura 1. Lesiones maculopapulosas violáceas de superficie plana con distribución blaschkoide.



Figura 2. Puntos y glóbulos marrón grisáceo (flecha blanca) y estructuras lineales blanquecinas compatibles con estrías de Wickham (círculo rojo).



correlacionar los hallazgos dermatoscópicos con el pronóstico, habiéndose descrito 3 patrones dermatoscópicos (punteado, difuso y mixto), de forma que a mayor presencia de gránulos, más lento y persistente sería el curso de la enfermedad, mientras que un patrón de pigmentación difusa con ausencia de glóbulos o puntos, apuntaría a una resolución más temprana de las lesiones.

El diagnóstico diferencial incluye lesiones blaschoides congénitas como la incontinencia pigmenti y otras de aparición más tardía como el liquen estriado, nevus epidérmico, psoriasis lineal, nevus epidérmico verrugoso lineal (NEVIL), enfermedad de Darier lineal, dermatosis cenicienta lineal y lesiones lineales causadas por agentes externos, como la dermatitis alérgica de contacto y la fitofotodermatitis.

Bibliografía

1. E. Baquero Sánchez, A.I. Lorente-Lavirgen, J. Domínguez Cruz, J. Conejo-Mir. Aportación de la dermatoscopia en el diagnóstico y pronóstico del liquen plano pigmentado lineal Value of Dermoscopy in the Diagnosis and Prognostic Evaluation of Linear Pigmented Lichen Planus *Actas Dermosifiliogr.* 2015 May;106(4):339-40.
2. Kabbash C, Ph D, Laude TA, Weinberg JM, Silverberg NB. Lichen Planus in the Lines of Blaschko. 2002;19(6):541-5.
3. Yayla D, Çakmak SK, Gönül M, Özhamam E. Two Cases of Unilateral Lichen Planus Following the Lines of Blaschko. 2014;26(5):636-8.
4. Michalska-ba A, Skrzypek-salamon A, AL-. Linear lichen planus along the lines of Blaschko in three adult women : gene – environment interactions. 2015;166-9.
5. Gonzalez Fernandez D. Lineal lichen planus. *Med Clin (Barc).* 2014 Apr 22;142(8):e15.
6. Krusse et al. Differential Diagnosis of linear eruptions in children. *Pediatr Ann.*2015;44(8):e194-e198.



Miscelánea

18

Lesión serpiginosa en cuerpo de pene



Elena Remedios Martínez Lorenzo
Álvaro González Cantero
Elvira Molina Figuera
Blas Alexis Gómez Dorado

Servicio de dermatología del Complejo Hospitalario
de Toledo

18. Lesión serpiginosa en cuerpo de pene

Elena Remedios Martínez Lorenzo, Álvaro González Cantero, Elvira Molina Figuera

Servicio de dermatología del Complejo Hospitalario de Toledo

Anamnesis

Varón de 46 años, de origen marroquí, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes personales de interés. Remitido a las consultas de dermatología por la presencia de una lesión dolorosa en dorso de pene. Dicha lesión había aparecido 12 días antes de manera brusca tras actividad sexual intensa.

Exploración física

A la exploración física se objetivaba una formación lineal serpiginosa, de consistencia aumentada y dolorosa a la palpación, a nivel de la región dorsal de cuerpo del pene (Figura 1a).

Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía doppler de cuerpo de pene. En ella se identificó una estructura tubular serpiginosa

no compresible de paredes engrosadas con un material ecogénico en su interior y que no presentaba vascularización. Hallazgos sugestivos de una tromboflebitis de la vena dorsal superficial del pene (Figura 2).

Diagnóstico

Dada la sospecha clínica y los hallazgos ecográficos se realizó el diagnóstico de enfermedad de Mondor peneana.

Tratamiento

Se inició tratamiento sintomático, consistente en reposo y antiinflamatorios no esteroideos.

Evolución

Tras diez días de tratamiento se consiguió la resolución completa de la lesión (Figura 1b).



Figura 1.

a) Lesión lineal serpiginosa en dorso de pene.

b) Resolución completa de la lesión.

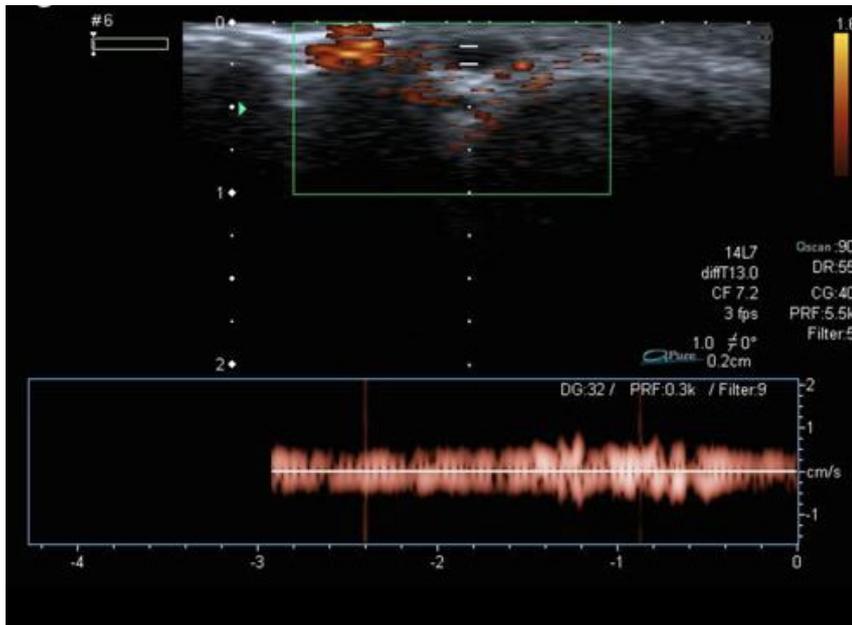


Figura 2. Ecografía-doppler de cuerpo de pene, con imagen de ocupación en la vena dorsal y silencio vascular detectado en el doppler.

Comentario¹⁻⁴

El síndrome de Mondor, fue descrito por primera vez en 1939 a nivel de las venas superficiales de la pared torácica, no describiéndose hasta años más tarde su aparición en la vena dorsal superficial del pene. La trombosis superficial a nivel del pene constituye una rara enfermedad que suele aparecer en hombres entre 20 y 70 años. No se han descrito unos factores etiológicos definidos, aunque si que se ha relacionado con los traumatismos, la actividad sexual intensa, prolongada abstinencia sexual, infecciones locales e incluso tumores pélvicos, vesicales o prostáticos. No obstante, en la gran mayoría de los casos se trata de una enfermedad benigna que se resuelve de manera espontánea. A la explo-

ración física se suele encontrar una lesión dolorosa a la palpación, junto con inflamación e induración de los tejidos adyacentes. El diagnóstico se realiza con la historia clínica y la exploración física, siendo la ecografía doppler una prueba complementaria útil para el diagnóstico diferencial. La enfermedad de Mondor se puede dividir en tres estadios, aguda, subaguda y recanalizada. En cuanto al tratamiento lo más adecuado es llevar a cabo una actitud conservadora recomendando reposo sexual y la toma de antiinflamatorios. La mayoría de los casos se resuelven en 4-6 semanas, aunque en casos persistentes puede ser necesaria la trombectomía o la resección de la vena dorsal superficial.

Bibliografía

1. Alvarez-Garrido H, Garrido-Ríos AA, Sanz-Muñoz C, Miranda-Romero A. Mondor's disease. Clin Exp Dermatol 2009;34: 753-6.
2. Ó. Rodríguez Faba, L. Parra Muntaner, S.C. Gómez Cisneros, J.L. Martín Benito, S. Escaf Barmadah. Trombosis de la vena dorsal del pene (Flebitis de Mondor). Aportación de un nuevo caso. Actas Urol Esp 2006; 30 (1): 80-82.
3. Tiplica GS, Sălăvăstru CM, Nedelcu L. Mondor's phlebitis of the penis: an investigational periplus. J Eur Acad Dermatol Venereol 2012; 26: 393-4.
4. John C Walsh, Sabré Poinboeuf, Daniel s Garvin. A common presentation to an uncommon disease. Penile Mondor's disease: a case report and literature review. International Medical Case Reports Journal 2014;7 155-157.





Miscelánea

19

Lesiones blanquecinas frecuentes de localización atípica



Leire Sánchez Los Arcos
Alberto Conde Ferreirós
Ignacio Tormo Alfaro
Javier Bravo Piris

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca



19. Lesiones blanquecinas frecuentes de localización atípica

Leire Sánchez Los Arcos, Alberto Conde Ferreirós, Ignacio Tormo Alfaro, Javier Bravo Piris

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Anamnesis

Mujer de 44 años de edad remitida por aparición de alopecia parcheada en cuero cabelludo de 2 meses de evolución. Negaba haber realizado ningún tratamiento por este motivo. Asociaba metrorragias por lo que se encontraba realizando feroterapia oral. No refería pérdida ponderal importante en los últimos meses, su alimentación era equilibrada y tampoco había iniciado tratamientos hormonales; sí confesaba estar atravesando un periodo de mayor estrés familiar.

En el transcurso de la visita, la paciente mencionó que de forma concomitante había desarrollado manchas en tronco y extremidades a las que no había concedido importancia dada la escasa repercusión clínica. Recabando información, recordaba que estas lesiones habían sido al inicio escasamente pruriginosas, sin asociar en ningún momento afectación oral o genital.

Exploración física

En cuero cabelludo presentaba 4 placas anulares de entre 1 y 3 cm de diámetro, con alopecia central y cabellos cortos hipopigmentados perilesionales. A la dermatoscopia no se objetivaban signos específicos ni eritema perifolicular. La pilotracción era negativa. No existía compromiso de pestañas ni cejas.

A nivel del cuadrante ínfero-medial de la mama izquierda se evidenciaba una placa hipopigmentada y atrófica compuesta por pápulas poligonales coalescentes, con un tono central ebúrneo y bordes eritematosos (Figura 1a). Presentaba así mismo, lesiones papulosas poligonales de menor tamaño, no confluentes, en zona periumbilical (Figura 1b) y pie izquierdo¹.

Tras examen minucioso, especialmente de mucosa oral y genital, no se evidenciaron lesiones.

Exploraciones complementarias:

Se llevó a cabo un estudio complementario de las lesiones mediante dermatoscopia encontrándose en la región mamaria estructuras parcheadas, de tonalidad amarillo-blanquecina y líneas blancas cortas (crisálidas). En el polo superior de la lesión se visualizaban vasos lineales irregulares^{1,2}. (Figura 2). No se identificaron figuras típicas como las escamas hiperqueratósicas o los vasos puntiformes.

Además se realizó una analítica completa con autoinmunidad y perfil hormonal que resultó dentro del rango de la normalidad.

Diagnóstico

Liquen escleroso con afectación exclusivamente extragenital asociado a brote de alopecia areata.

Tratamiento

Se indicó tratamiento tópico con metilprednisolona durante 8 semanas en las lesiones cutáneas de tronco y extremidades³, optando por minoxidil solución en el cuero cabelludo.

Evolución

Transcurridos 2 meses del inicio de tratamiento, las placas en la zona intermamaria se habían atenuado y mantenían el mismo tamaño. En cambio, persistían las lesiones a nivel periumbilical y en extremidad inferior. Durante del seguimiento no se han identificado nuevas lesiones ni progresión de la enfermedad



Figura 1.
a) Detalle de región mamaria izquierda con lesiones papulosas poligonales en placa, hipopigmentadas y atróficas con bordes eritematosos antes y después del tratamiento con corticoides.
b) Detalle de región periumbilical con pápulas hipopigmentadas poligonales antes y después del tratamiento con corticoides.

a zona genital, si bien, la paciente describe sequedad y prurito ocasional que maneja tópicamente aplicándose gel hidratante vaginal con respuesta satisfactoria.

En lo referente a la alopecia, las lesiones continúan repoblando con cobertura parcial de la mayoría de placas a expensas de cabellos blanquecinos de aspecto ralo.

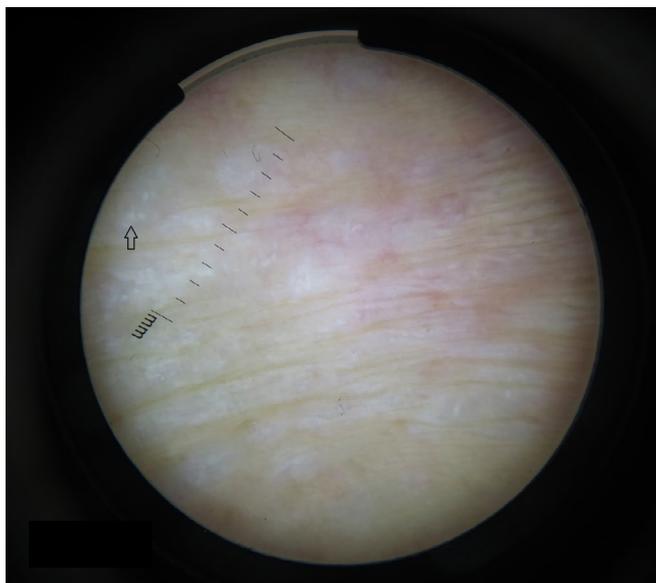


Figura 2.
Imagen dermatoscópica en la región mamaria con estructuras parcheadas, de tonalidad amarillo-blanquecina, líneas blancas cortas (flecha) y vasos lineales irregulares en el polo superior de la lesión.

Comentario

El liquen escleroso (LE) es una dermatosis inflamatoria crónica caracterizada por placas poligonales blanquecinas y pruriginosas. Clásicamente se ha denominado "escleroatrófico", pese a que este término es inexacto dado que no siempre desarrollan atrofia. Se trata de una enfermedad infrecuente con una prevalencia de 0,1 a 0,3%. Afecta a ambos sexos aunque



existe un predominio por el sexo femenino a partir de la etapa postmenopáusica. Habitualmente compromete la mucosa oral y genital, existiendo afectación extragenital concomitante en un 15 – 20 % de pacientes^{1,2}. La variante de LE extragenital aislada es infrecuente, suele ser paucisintomática y suele afectar al tronco y las extremidades, siendo el diagnóstico eminentemente clínico. La asociación con otras manifestaciones del espectro autoinmune (alteraciones tiroideas y alopecia areata (AA)) ocurre en el 20%

de pacientes¹, aunque se desconoce con exactitud la etiopatogenia^{3,4,5}. El tratamiento de elección del LE extragenital son los corticoides tópicos de muy alta potencia con o sin inhibidores de calcineurina. En casos refractarios, la fototerapia se debe considerar como alternativa, especialmente UVA³.

Presentamos un caso de LE extragenital destacando como particularidad su asociación a otra patología autoinmune como es la AA, resaltando el papel de la dermatoscopia en la correlación clínico-patológica.

Bibliografía

1. A. Larre Borges, D. Todorovic-Zivkovic, I. A. Lallas, et al. Clinical, dermoscopic and histopathologic features of genital and extragenital lichen sclerosus. *Eur J Acad Dermatol Venerol* 2013, 27, 1433–1438.
2. Todorovic-Zivkovic D, Argenziano G, Popovic D, Zalaudek I. Clinical and dermoscopic findings of a patient with co-existing lichen planus, lichen sclerosus and morphea. *Eur J Dermatol* 2012; 22: 143–144.
3. Neill SM, et al. British Association of Dermatologists. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of lichen sclerosus 2010. *Br J Dermatol* 2010;163:672.
4. Gambichler T, et al. Occurrence of circulation anti-bullous pemphigoid antibodies in patients with lichen sclerosus. *Eur J Acad Dermatol Venerol* 2011;25:369.
5. Sander CS, Ali I, Dean D, Thiele JJ, Wojnarowska F. Oxidative stress is implicated in the pathogenesis of lichen sclerosus. *Br J Dermatol*. 2004 Sep;151(3):627-35.



Miscelánea

20

Lesiones eritemato-
costrosas en
labios y pápulas
hiperqueratósicas de
distribución lineal en
los brazos de una
mujer joven

Nancy Rivas Tolosa
Laura Calomarde Rees
Bernardo Bancalari Simon
Onofre Sanmartín Jiménez

Instituto Valenciano de Oncología

20. Lesiones eritemato-costrosas en labios y pápulas hiperqueratósicas de distribución lineal en los brazos de una mujer joven

Nancy Rivas Tolosa, Laura Calomarde Rees, Bernardo Bancalari Simon, Onofre Sanmartín Jiménez
Instituto Valenciano de Oncología

Anamnesis

Mujer de 29 años con cuadro clínico de 9 años de evolución, de aparición de lesiones eritemato-costrosas recidivantes localizadas en los labios, que habían sido manejadas con antipalúdicos y corticoides tópicos con el diagnóstico clínico de lupus discoide, tratamiento con el cual la paciente entró en remisión durante 1 año.

Posteriormente consulta por un nuevo brote de 3 meses de evolución de lesiones similares en labio superior, asociadas a lesiones eritemato-descamativas que afectaban cuello, escote y brazos, cuadro que no mejoró con la aplicación de corticoides tópicos.

Exploración física

Clínicamente la paciente presentaba lesiones eritemato-costrosas en el labio superior (Figura 1a) y unas pápulas eritemato-violáceas e hiperqueratósicas en cuello y escote (Figura 1b), además estas pápulas adoptaban una distribución lineal, reticulada y simétrica, en la cara flexora de ambos miembros superiores (Figura 1c y 1d). No se observó compromiso de otras mucosas ni afectación ungueal.

Exploraciones complementarias

Los hallazgos anátomo-patológicos evidenciaron una acantosis irregular de la epidermis, con focos de pa-

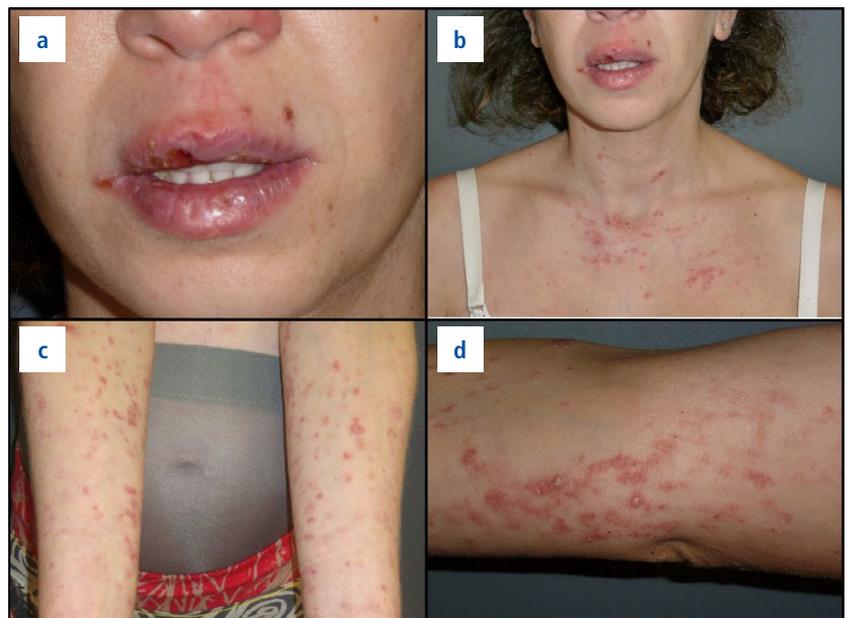


Figura 1.
Lesiones eritemato-costrosas en el labio superior (a), pápulas eritemato-violáceas e hiperqueratósicas afectando cuello, escote (b) y simétricamente áreas flexoras de las extremidades superiores (c y d).

raqueratosis (Figura 2a y 2b), degeneración vacuolar de la capa basal con múltiples cuerpos acidofílicos, y un infiltrado inflamatorio dérmico mononuclear (Figura 2c y 2d). Análítica sanguínea completa, incluyendo ANAs y anti-DNA dentro de límites normales.

Diagnóstico

Queratosis Liquenoide Crónica o Enfermedad de Nekam.

Tratamiento

Inicialmente, la paciente recibió durante 2 años varios ciclos de corticoides orales y metotrexato en dosis de 7,5mg/semanales, para posteriormente recibir este último en monoterapia durante 6 meses más, presentando periodos de remisión parcial de la enfermedad.

Evolución

La paciente tras manifestar su deseo gestacional, se le suspendió el tratamiento con MTX y se le inició tratamiento con UVBbe con respuesta total de las lesiones localizadas en labios, cuello y escote y con persistencia leve de las lesiones en los miembros superiores. No ha presentado compromiso sistémico y/o enfermedades asociadas desde el diagnóstico de su enfermedad.

Comentario¹⁻³

La queratosis liquenoide crónica (QLC) es una dermatosis inflamatoria infrecuente, de etiopatogenia desconocida y con un curso crónico y recidivante. Suele afectar adultos jóvenes (20-50 años), sin diferencias entre géneros ni razas, sin patrón hereditario y sin ninguna alteración genética identificada. Presenta una expresión clínica característica consistente en pápulas eritemato - violáceas, hiperqueratósicas y asintomáti-

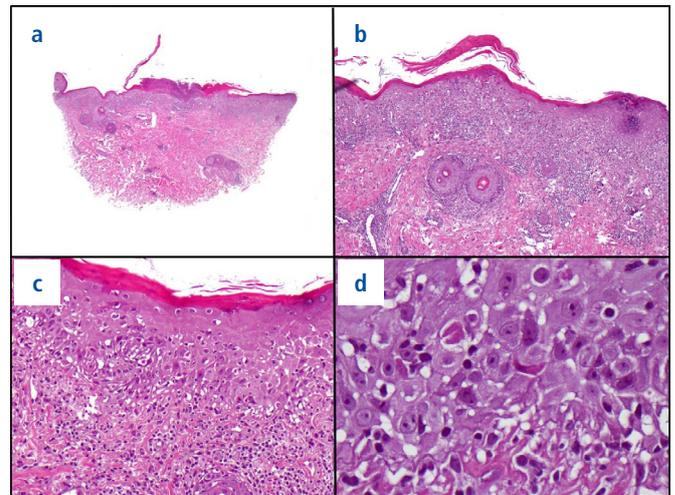


Figura 2. Imagen histopatológica: panorámica (Figura a), acantosis irregular de la epidermis, con focos de paraqueratosis y un infiltrado inflamatorio dérmico mononuclear (Figuras b y c), degeneración vacuolar de la capa basal con múltiples cuerpos acidofílicos (Figura d).

cas, que pueden adoptar un patrón lineal y/o reticulado y que se distribuyen simétricamente en áreas de flexión. Esta enfermedad puede cursar con afectación facial (75%) y/o de mucosas (25%), queratodermia palmo-plantar (40%), distrofia ungueal (30%) y manifestaciones oculares (blefaritis y/o queratoconjuntivitis). Se han descrito asociaciones con: diabetes mellitus, toxoplasmosis, hepatitis crónica, hipotiroidismo, glomerulonefritis y neoplasias hematológicas. Algunos autores consideran que se trata de una variante de liquen plano, sin embargo existen suficientes diferencias histopatológicas y clínicas para separar ambos procesos (presencia de paraqueratosis focal, infiltrado inflamatorio más marcado, ausencia de prurito y falta de respuesta a corticoides tópicos en la QLC). El tratamiento suele ser decepcionante. Se han empleado con alguna eficacia: corticoides orales, antipalúdicos, metotrexato, ciclosporina, dapsona, retinoides, derivados de la vitamina D y fototerapia.

Bibliografía

1. Margolis MH, Cooper GA, Johnson SAM. Keratosis lichenoides chronica. Arch Dermatol 1972;105:739-43.
2. Boer A. Keratosis lichenoides chronica. Proposal of a concept. Am J Dermatopathol 2006; 28: 260-75.
3. Adisen E, Erdem O, Celepci S et al. Easy to diagnose, difficult to treat: keratosis lichenoides chronica. Clin Exp Dermatol 2010; 35:47-50.



Miscelánea



Miscelánea

21

Lesiones faciales asintomáticas de larga evolución



Alejandro Ortiz Prieto
Pablo Martín Carrasco
María Dañino García
Lourdes Rodríguez Fernández Freire

21. Lesiones faciales asintomáticas de larga evolución

Alejandro Ortiz-Prieto, Pablo Martín-Carrasco, María Dañino-García, Lourdes Rodríguez-Fernandez Freire

Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 44 años sin alergias medicamentosas conocidas y sin ningún antecedente personal ni familiar a destacar que acude a nuestro Servicio de Dermatología por presentar lesiones faciales de un año de evolución, ligeramente pruriginosas, localizadas en región perioral y cervical, que no habían mejorado tras tratamiento esteroideo tópico prescrito por su médico de atención primaria. No refería ningún desencadenante del cuadro ni presentaba ninguna sintomatología por aparatos. La paciente mantenía un estado general conservado.

Exploración física

A la exploración la paciente presentaba una placa eritematosa que abarcaba la región perioral presentando un límite definido en el surco nasogeniano,

afectando la región nasolabial y mentoniana y que estaba compuesta por lesiones papulosas eritematosas de 1-2mm de diámetro y otras lesiones pustulosas de similar tamaño (Figura 1). Además existían otras lesiones papulosas eritematosas en región cervical lateral (Figura 2). No presentaba otras lesiones en el resto de área facial ni en otras localizaciones. La exploración física general que fue normal.

Pruebas complementarias

Se realizó un amplio estudio complementario con hemograma, bioquímica, reactantes de fase aguda (VSG, PCR), proteinograma y complemento, siendo todas estas pruebas realizadas compatibles con la normalidad. El estudio de los ANA y ECA no mostró ningún hallazgo. No hubo aislamientos microbiológicos en los cultivos de las lesiones pustulosas



*Figura 1.
Placa eritematosa bien delimitada que afecta región perioral y mentoniana compuesta de lesiones papulosas eritematosas y pustulosas.*



*Figura 2.
Lesiones papulosas
eritematosas que afectan a
región cervical.*

realizados. La radiografía de torax fue compatible con la normalidad y el Mantoux negativo. La biopsia cutánea mostraba una dermatitis granulomatosa no necrotizante de predominio perifolicular y ectasia vascular dérmica. La inmunofluorescencia directa (IgM, IgG, IgA, C3 y fibrinógeno) resultó negativa.

Diagnóstico

Rosácea granulomatosa.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con tetraciclinas orales (doxiciclina 100 mg cada 24 horas) y tratamiento tópico con ivermectina 1% tópica con desaparición de las lesiones pustulosas. Posteriormente ante la refractariedad de las lesiones granulomatosas se inicia tratamiento con isotretinoína a dosis de 0.4 mg/kg con importante mejoría de las lesiones aunque sin conseguir hasta la fecha la completa resolución.

Evolución

Durante el seguimiento la paciente no ha presentado progresión de las lesiones manteniendo una evolu-

ción lentamente favorable. No ha presentado hasta el momento ninguna sintomatología general ni otra sintomatología sistémica a destacar

Comentario

Las dermatitis granulomatosas faciales se caracterizan por la existencia de un infiltrado inflamatorio cutáneo histiocitario que afectan a zona facial, entre las que se incluyen la rosácea granulomatosa, la dermatitis granulomatosa periorifical y el lupus diseminado miliar facial. Clínicamente se presentan como pápulas eritematosas faciales cuyo sustrato histológico son granulomas epitelioides presentando un curso benigno y autolimitado.

La rosácea granulomatosa es una variante de rosácea que puede aparecer asociada o no a rasgos clínicos típicos de otros subtipos de rosácea. La causa de esta entidad es desconocida pero existen diversos factores antigénicos que predisponen a la formación de granulomas. Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas monomórficas de predominio periorifical. Entre los diagnósticos diferenciales hay que considerar la sarcoidosis cutánea que



habitualmente presenta datos de afectación sistémica, la dermatitis granulomatosa periorificial, que se trata de una variante infantil de dermatitis perioral y el lupus diseminado miliar facial en el que los gra-

nulomas son caseificantes. El tratamiento es difícil, utilizándose antibióticos tópicos y retinoides orales principalmente con una respuesta muy variable por lo que presentar habitualmente un curso crónico.

Bibliografía

1. V. Monsálveza, R. Chicoa, A. Ballenb, C. Postigoa. Dermatitis granulomatosas faciales. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:646-8.
2. Leticia Calzadóa, Carmen M^a Galeraa, Itziar Arruea, José L Rodríguez-Peraltoa, Aurora Guerra, Francisco Vanaclocha. Dermatitis perioral granulomatosa infantil. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95:580-2.
3. V. Alonso, D. Ramón, J.M. Martín, C. Monteagudo, I. Molina, E. Jordá. Lupus miliaris disseminatus faciei. *Actas Dermosifiliogr.* 96 (2005), pp. 182-185.



Miscelánea

22

Lesiones hiperpigmentadas pruriginosas en tronco y extremidades



Sheila Requena López
Celia Gómez de Castro
Pablo Munguía Calzada
Daniel González Fernández

22. Lesiones hiperpigmentadas pruriginosas en tronco y extremidades

Sheila Requena López, Celia Gómez de Castro, Pablo Munguía Calzada, Daniel González Fernández

Anamnesis

Mujer de 65 años, sin antecedentes de interés ni ingesta reciente de fármacos, acude a consulta de dermatología por presentar lesiones marronáceas y pruriginosas de 6 meses de evolución que se fueron extendiendo a toda la superficie corporal excepto la cara.

Exploración

En tronco, extremidades superiores e inferiores se observan máculas hiperpigmentadas bien delimitadas, tamaño variable y aspecto anular. En la zona central de estas lesiones se aprecia atrofia y, en las más recientes (zona posterolateral de la pierna y antecubital) un borde eritematoso sobreelevado (Figura 1).

Pruebas complementarias

Estudios de laboratorio: bioquímica y hemograma mostraron valores normales.

La serología para VHC y VHB fue negativa.

El estudio anatomopatológico de la biopsia realizada en una de las lesiones recientes mostró una epidermis con ortoqueratosis, acantosis y áreas de hipergranulosis, focos de degeneración de la capa basal de la epidermis y un infiltrado dérmico subyacente acompañante en banda de tipo linfohistiocitario con abundantes melanófagos (Figura 2).

Diagnóstico

Liquen plano pigmentoso.



Figura 1.
Máculas hiperpigmentadas anulares en tronco, brazos y piernas. En las lesiones de la zona posterolateral de la pierna se observa el centro atrófico y el borde eritematoso y sobreelevado.

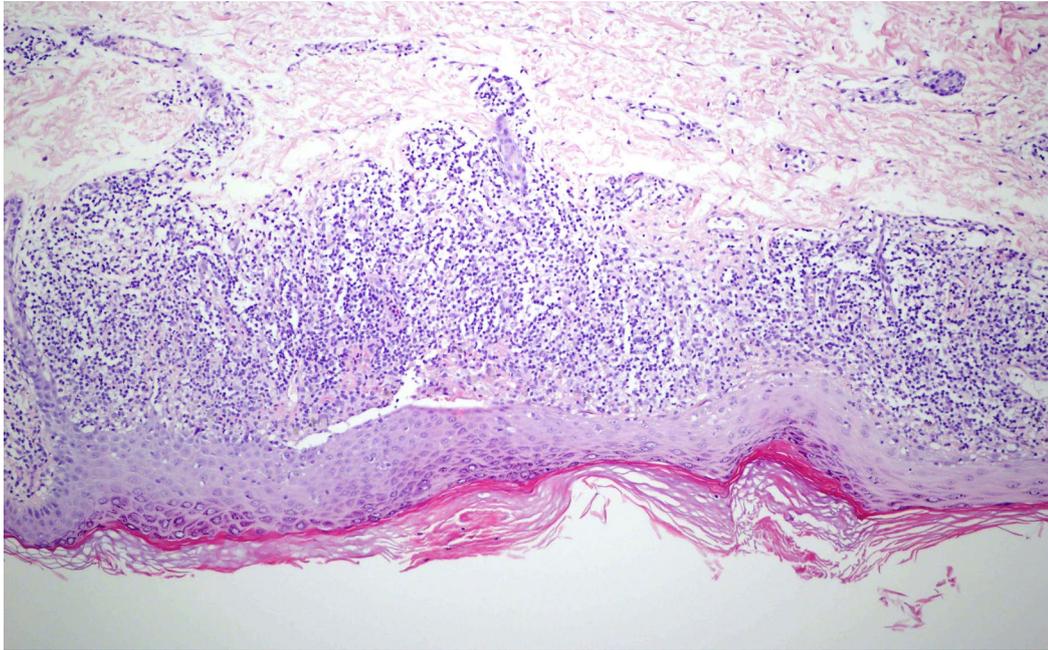


Figura 2.
Focos de degeneración de la capa basal de epidermis, infiltrado en banda linfohistiocitario y abundantes melanófagos.

Tratamiento

Se inició tratamiento con Metilprednisolona aceponato crema, una aplicación al día, con buen control del prurito y mejoría de las lesiones al mes de tratamiento.

Evolución

Posteriormente se mantuvo tratamiento con aplicación de Tacrólimus tópico al 0.1% pomada dado que la enfermedad estaba estable y no presentaba prurito. Sin embargo las lesiones que tenía no desaparecieron completamente.

Comentario¹⁻³

El liquen plano pigmentoso (LPP) es una variante infrecuente del liquen plano. Es más frecuente en personas de fototipo alto, entre la 3^o y 4^o década de la vida y afecta por igual a ambos sexos. Las lesiones

suelen aparecer en las zonas fotoexpuestas como cara, cuello, zona superior de tronco y extremidades superiores. Puede ser asintomático o presentarse con cierto prurito.

Se desconoce la causa aunque algunos estudios sugieren que pueda estar implicado la luz ultravioleta e infecciones virales como el VHC.

El diagnóstico diferencial se plantea con lesiones hiperpigmentadas, eritematosas y fotosensibles como la dermatosis cenicienta, liquen plano actínico, eritema discrómico pertans, dermatitis de contacto pigmentaria, dermatosis inducidas por drogas, etc.

El tratamiento es fundamentalmente sintomático, siendo de primera línea los corticoides tópicos de mediana-alta potencia en combinación o no con inhibidores de la calcineurina junto a protectores solares.

Las lesiones suelen evolucionar hacia la curación dejando un área de piel atrófica hiperpigmentada.

Bibliografía

1. Bennàssar, A. ; Mas, A. ; Julià, M. ; Iranzo, P. ; Ferrando, J. Actas dermosifiliograficas, 2009, Vol.100(7), pp.602-605.
2. Monteagudo, Benigno; Suarez-Amor, Oscar; Cabanillas, Miguel; de las Heras, Cristina; & Alvarez, Juan Carlos. (2014). Liquen plano pigmentoso sobreimpuesto. Dermatology Online Journal, 20(5).
3. Sánchez-Saldaña, L; Cabanillas-Becerra, J. Dermatol Perú 2010; 20(3) 194-197.





Miscelánea

23

Lesiones melanocíticas palmares que aparecen de golpe



Sara Ibarbia Oruezabal
Lidia Sobrevías Bonells
Susana Vildósola Esturo

Hospital Universitario Donostia

23. Lesiones melanocíticas palmares que aparecen de golpe

Sara Ibarbia Oruezabal, Lidia Sobrevías Bonells, Susana Vildósola Esturo

Hospital Universitario Donostia

Anamnesis

Mujer de 55 años sin alergias medicamentosas conocidas, en tratamiento con vemurafenib por histiocitosis de Erdheim-Chester que es derivada para valoración de la totalidad del tegumento corporal para control de posibles efectos secundarios. La paciente consultó por aparición brusca de lesiones en ambas palmas.

Exploración física

A la exploración se apreciaban varias máculas en ambas palmas de coloración marrón, uniformes, que variaban entre 3 y 5 mm de diámetro. En la mano derecha había tres y se localizaban a nivel de la cabeza del tercer metacarpiano, del cuerpo del quinto metacarpiano y de la falange proximal del quinto dedo; mientras que en la palma de la mano izquierda, las dos restantes se encontraban en el cuerpo del tercer metacarpiano y sobre la eminencia hipotentar. La paciente no refería sintomatología en relación a las lesiones. (Figura 1 y 2).

La dermatoscopia de las lesiones fue idéntica en todas ellas. Se apreciaba una pigmentación lineal paralela siguiendo los surcos de los dermatoglifos, es decir, un patrón paralelo del surco. No se apreciaba ningún signo clínico ni dermatoscópico que sugiriese malignidad.

Además, la paciente presentaba xerosis cutánea y disminución del tamaño de los xantelasma palpebrales inferiores presentes previo al inicio del tratamiento con vemurafenib.

Diagnóstico

Nevus eruptivos acrales en relación a vemurafenib.



Figura 1. Máculas marrónáceas, homogéneas, bien delimitadas, milimétricas en ambas palmas.



Figura 2. Detalle de dos de las lesiones: clínicamente compatibles con nevus melanocíticos acrales.

Tratamiento

Se explicó la naturaleza de las lesiones y no se realizó ningún tratamiento. La paciente sigue controles periódicos en los que se realiza exploración clínica y dermatoscópica completa.



Evolución

Actualmente, la paciente continúa en tratamiento con vemurafenib con evolución favorable de la clínica multisistémica. Hasta la fecha, la paciente no ha desarrollado nuevas lesiones ni cambios en las lesiones ya presentes.

Comentario¹⁻²

La enfermedad de Erdheim-Chester (ECD) o Histiocitosis Esclerosante Polioestótica es una rara histiocitosis sistémica no Langerhans de etiología desconocida, caracterizada por lesiones osteoesclerosas multifocales de huesos largos, que puede acompañarse de clínica multisistémica por infiltración histiocitaria en tejidos extraesqueléticos: glándula pituitaria, órbita, pulmón, retroperitoneo, riñón, corazón, piel y sistema nervioso central.

El vemurafenib es una molécula antineoplásica oral autorizada para el tratamiento de pacientes con melanoma metastásico con mutación de BRAFV600E.

En el 50% de los casos con ECD también se ha encontrado dicha mutación y en los pacientes en los que se ha utilizado este fármaco ha resultado muy beneficioso.

Entre las reacciones adversas descritas en pacientes tratados con esta molécula se han reportado cambios en nevos preexistentes y aparición de nuevas lesiones melanocíticas. Asimismo se ha notificado la aparición de melanomas tanto de novo como sobre nevos previos.

Por tanto, en cualquier paciente que vaya a recibir tratamiento con vemurafenib está indicada una exploración cutánea completa tanto previa a su inicio, como de forma periódica durante su administración. En este seguimiento, serán necesarias la exploración física y la dermatoscopia digital para ayudarnos a detectar de forma precoz la aparición de nuevas lesiones o los cambios en las lesiones previas y ante cualquier cambio o duda, habrá que recurrir a la histología.

Bibliografía

1. Bica, B. E. R. G., & Rivera, L. M. S. (2014). Enfermedad de Erdheim-Chester: descripción de un síndrome poco frecuente de presentación atípica en la adolescencia. *Revista Argentina de Reumatología*, 25(1).
2. Cohen, P. R., Bedikian, A. Y., & Kim, K. B. (2013). Appearance of new vemurafenib-associated melanocytic nevi on normal-appearing skin: case series and a review of changing or new pigmented lesions in patients with metastatic malignant melanoma after initiating treatment with vemurafenib. *J Clin Aesthet Dermatol*, 6(5), 27-37.





Miscelánea

24

Lesiones purpúricas generalizadas

Olalla Figueroa-Silva
Sara García-Rodiño
Laura Sainz-Gaspar

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago
de Compostela (La Coruña)

24. Lesiones purpúricas generalizadas

Olalla Figueroa Silva, Sara García-Rodiño, Laura Sainz Gaspar

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela (La Coruña)

Anamnesis

Varón de 65 años de edad, que ha trabajado como agricultor y ganadero, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes personales ni familiares de interés, fue remitido a urgencias de dermatología. Consultaba por lesiones de un mes y medio de evolución, de inicio en extremidades inferiores, con posterior extensión a tronco y extremidades superiores. Asociaba prurito leve. En anamnesis dirigida no presentaba fiebre ni malestar general, ni había iniciado ningún tratamiento recientemente. Tampoco había antecedente de cuadro infeccioso previa aparición de las lesiones.

Exploración física

Afectando desde dorso de pies hasta cuello presentaba máculas puntiformes rojizas, tamaño cabeza de alfiler, que se agrupaban en placas, adquiriendo en piernas un color más purpúrico, con morfología

en “granos de pimienta de cayena”, y presentando pequeñas áreas de coloración amarillento-marroñácea. La distribución de las lesiones era bilateral y simétrica, más llamativa en extremidades inferiores. En tronco las lesiones eran menos purpúricas, de un tono más anaranjado (Figura 1). El resto de la exploración general era anodina, destacando que no se palpaban adenopatías, ni masas ni megalias.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica de sangre y orina, un frotis de sangre periférica y una placa de tórax, cuyos resultados estuvieron dentro de la normalidad, a excepción del hallazgo de unas cifras de glucemia elevadas. Asimismo, se realizaron pruebas epicutáneas con la serie estándar del grupo español de alergia cutánea (GEIDAC 2016) ampliadas con la serie específica de productos de la industria del caucho.



Figura 1. Afectación extensa de lesiones puntiformes rojizas, dispuestas en “grano de pimienta de cayena” que confluyen formando placas purpúricas. En tronco las lesiones adquieren un tono menos purpúrico.



A las 96 horas no se demostró hipersensibilidad retardada a los alérgenos testados. Se realizaron también dos biopsias cutáneas, una de extremidades inferiores y otra de tronco. Ambas presentaron características superponibles, consistentes en una epidermis con áreas de lesión de interfase tipo vacuolar, en la que se apreciaban numerosos linfocitos intentado permeaar a la epidermis. No se observó espongirosis. En dermis papilar, se apreciaba un infiltrado inflamatorio perivascular, acompañado de áreas de extravasación hemática, sin observarse vasculitis. El estudio inmunohistoquímico resultó positivo para el componente linfoide

CD3, siendo negativo CD20. Se marca también para CD4 (más que para CD8), CD2, CD5 y CD7 (Figura 2). El estudio de reordenamiento del receptor de células T-gamma (TCR- γ) mediante PCR resultó policlonal.

Diagnóstico

Dermatosis purpúrica pigmentada.

Tratamiento

Se inició tratamiento con antihistamínicos y ante la extensión del cuadro, se indicó valoración por la unidad de Fototerapia para tratamiento con PUVA.

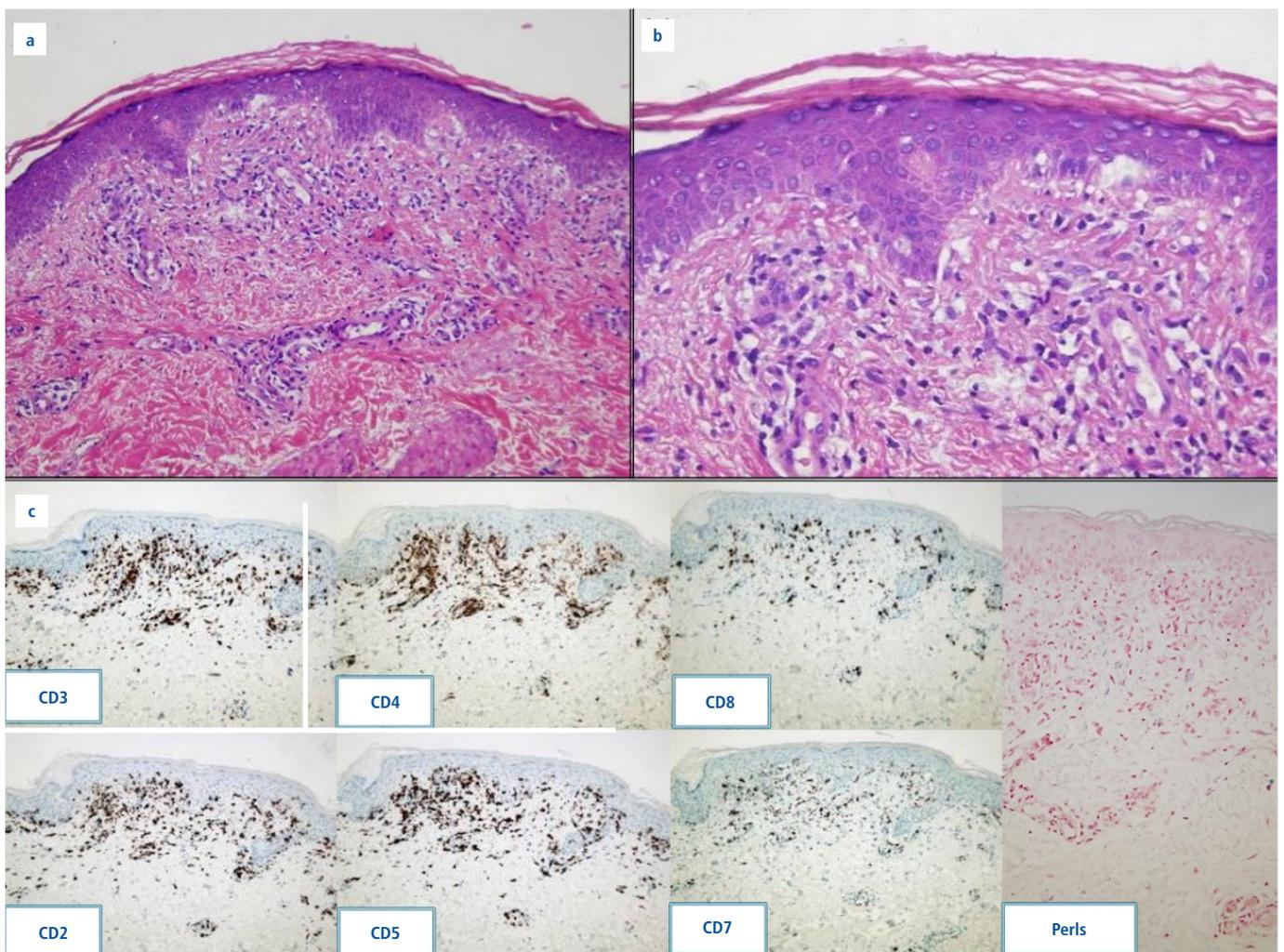


Figura 2. El estudio histopatológico muestra una infiltrado inflamatorio de predominio perivascular, leve lesión de interfase de tipo vacuolar; así como, extravasación de eritrocitos (a y b). El estudio inmunohistoquímico resultó positivo para CD3, CD4 y CD8; sin mostrar pérdida de marcaje con CD2, CD5 y CD7. La tinción de Perls reveló mínimos depósitos de hemosiderina (c).



Evolución

Tras tres meses de evolución las lesiones experimentaron regresión espontánea progresiva, presentando en la actualidad lesiones residuales marronáceas en extremidades inferiores.

Comentario

Las dermatosis purpúricas pigmentadas (DPP) son erupciones purpúricas de predominio en extremidades inferiores. Suelen presentar una evolución crónica, con remisiones y exacerbaciones. Su etiología es desconocida, aunque se ha descrito su relación con el ejercicio intenso, infecciones, fármacos o enfermedades sistémicas. El diagnóstico se establece a través de la clínica, que es la que determina su clasificación en 5 grupos principales y otros menos

frecuentes^{1,2}. El estudio histopatológico es útil en el diagnóstico diferencial con otras entidades similares, principalmente para excluir un linfoma cutáneo de células T (LCCT), que en estadios iniciales puede simular una DPP. Diferentes publicaciones han intentado caracterizar a aquellas DPP con posibilidad de evolucionar a una micosis fungoide (MF)³⁻⁶. Se ha propuesto la utilidad del estudio de reordenamiento de TCR- γ mediante PCR, ya que se ha objetivado que una alta incidencia de monoclonalidad podría indicar la posibilidad de evolución a un LCCT⁷. Mientras no tengamos más conocimiento sobre la evolución de las DPP hacia MF, los pacientes con DPP extensas y atípicas, de larga evolución y en los que se detecte monoclonalidad, han de ser seguidos a largo plazo.

Bibliografía

1. Kim DH, Seo SH, Ahn HH, Kye YC, Choi JE. Characteristics and Clinical Manifestations of Pigmented Purpuric Dermatitis. *Ann Dermatol*. 2015;27(4):404–10.
2. Sardana K, Sarkar R, Sehgal VN. Pigmented purpuric dermatoses: An overview. *Int J Dermatol*. 2004;43(7):482–8.
3. Barnhill RL, Braverman IM, Haven N. Progression of pigmented purpura-like eruptions to mycosis fungoides: Report of three cases. *J Am Acad Dermatol*. 1988;19:25–31.
4. Georgala S, Katoulis a. C, Symeonidou S, Georgala C, Vayopoulos G. Persistent pigmented purpuric eruption associated with mycosis fungoides: A case report and review of the literature. *J Eur Acad Dermatology Venereol*. 2001;15(1):62–4.
5. Lipsker D. The Pigmented and Purpuric Dermatitis and the Many Faces of Mycosis fungoides. *Dermatology* [Internet]. 2003;207(3):246–7. Available from: <http://www.karger.com/doi/10.1159/000073083>.
6. Toro JR, Sander CA, Leboit PE. Persistent pigmented purpuric dermatitis and mycosis fungoides: simulant, precursor, or both? A study by light microscopy and molecular methods. *Am J Dermatopathol*. 1997;19(2):108–18.
7. Magro CM, Schaefer JT, Crowson AN, Li J, Morrison C. Pigmented purpuric dermatosis: Classification by phenotypic and molecular profiles. *Am J Clin Pathol*. 2007;128(2):218–29.



Miscelánea

25

Lesiones pustulosas recidivantes localizadas



Constanza Martínez Mera

25. Lesiones pustulosas recidivantes localizadas

Constanza Martínez Mera

Anamnesis

Varón de 58 años, sin antecedentes de interés, con historia de evolución de 4 años de lesiones eritematoparduzcas en cara anterior de ambas piernas, persistentes y asintomáticas. Hace 2 años presenta 2 episodios, donde le aparecen sobre las mismas eritema y lesiones pustulosas que persisten alrededor de 3 semanas con regresión completa. Tiene un tercer brote que es tratado con amoxicilina-clavulánico 1 gramo cada 8 horas, y es remitido a nuestras consultas valorándolo a las 36 horas en nuestras consultas, donde el paciente refería un cuadro de 7 días de evolución de lesiones algo dolorosas en ambas piernas. Sin otras lesiones, ni sintomatología sistémica agregada.

Exploración física

En región pretibial, placas eritematovioláceas de 20x15 cms, de aspecto atrófico, bien delimitadas. Con lesiones pustulosas en superficie y otras erosivo-costrosas. (Figura 1)



Figura 1. Exploración física: Placas eritematosas con pústulas pretibiales bilaterales (a). Detalle ampliado de las pústulas (b).

Exploraciones complementarias

- Anatomía Patológica: Biopsia de piel con marcada exocitosis neutrofilica epidérmica, con formación de pústulas subcórneas y agregados neutrofilicos en la porción superior de la epidermis en forma de pústulas espongiiformes. El estrato malpighiano presenta una acantosis irregular y en la dermis papilar se observa edema y marcada extravasación hemática acompañada de infiltrados perivascuales e intersticiales de predominio neutrofilico con presencia de cariorrexis. No se han observado signos de vasculitis. El estudio de inmunofluorescencia directa con los antisueros anti IgG, IgA, IgM y C3 ha resultado negativo. (Figura 2)

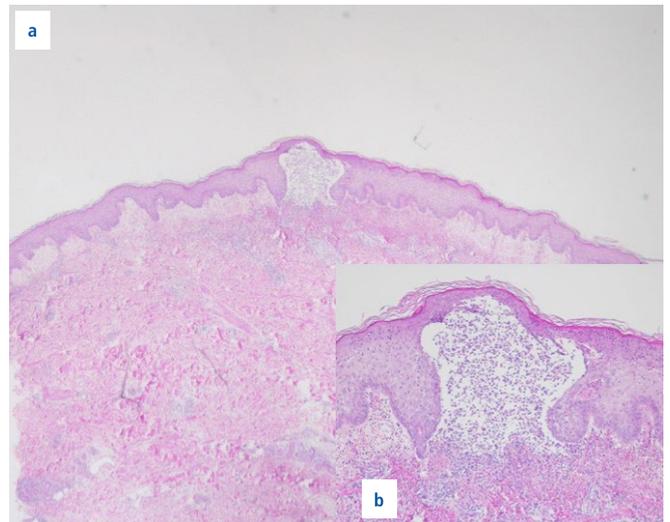


Figura 2. Histopatología (a). Fragmento de piel con marcada exocitosis neutrofilica epidérmica, con formación de pústula subcórnea y agregados neutrofilicos en la porción superior de la epidermis en forma de pústulas espongiiformes. El estrato malpighiano presenta una acantosis irregular y en la dermis papilar se observa edema y marcada extravasación hemática acompañada de infiltrados perivascuales e intersticiales de predominio neutrofilico con presencia de cariorrexis (b) Pústula subcórnea. Hematoxilina-eosina: a) x 40, b) x 200.



- Cultivo de la lesión: *Staphylococcus aureus* (multisensible).
- Se realiza estudio con bioquímica completa, hemograma, zinc, proteinograma, FR, HLA 27, TSH Y T4 libre, anticuerpos antitiroideos, ANA screening, ANA IF, DNA ELISA, ENA screening, ANCAS todos sin alteraciones significativas. Además una ecografía abdominal normal y en la radiografía de tórax (cardiomegalia y aorta torácica alargada, probablemente aneurismática, ya conocidas previamente).

Diagnóstico

Dermatosis pustulosa erosiva de las piernas.

Tratamiento

Betametasona y gentamicina cada 12 horas, con remisión de las lesiones en 3 semanas.

Evolución

En el seguimiento a los 2 meses, presenta un nuevo brote, pero que controla con betametasona y gentamicina tópica. Sin nuevos brotes desde entonces.

Bibliografía

1. Semkova Kristina, Tchernev Georgi. Erosive pustular dermatosis. Clinical, cosmetic and investigational dermatology. 2013;6 177-182.
2. Seckin D, Gurbuz O, Demirkesen C. Erosive pustular dermatosis of the leg: an overlooked entity?. J Cutan Med Surg. 2009 May-Jun;13(3):160-3.
3. Wantz M, Perceau G, Goeldel AL, Grange F, Bernard P. Erosive pustular dermatosis of the legs: retrospective study of 16 cases. Ann Dermatol Venereol. 2011 Feb;138 (2) :93-9.
4. Jourdan M et cols. A case associating an erosive pustular dermatosis of the legs and scalp. Case Rep Dermatol. 2012 Sep;4(3):186-91.
5. Brouard MC, Prins C, Chavaz P, Saurat JH, Borradori L. Erosive pustular dermatosis of the leg: report of three cases. Br J Dermatol. 2002 Oct;147(4):765-9. Review.
6. Zhou Z, Zhang Z, Liu TH. Erosive pustular dermatosis of the leg mimicking lower limb cellulitis Clin Exp Dermatol. 2014 Dec 5.
7. Eusen M et cols. Recurrence of pustular erosive dermatosis of the leg after a skin graft. Ann Dermatol Venereol. 2012 Mar;139(3):224-5.
8. Dall'Olio E, Rosina P, Girolomoni G. Erosive pustular dermatosis of the leg: long-term control with topical tacrolimus. Australas J Dermatol. 2011 Feb;52(1):e15-7.

Comentario

La dermatosis pustulosa erosiva de las piernas es una patología infradiagnosticada^{1,2,3}. Se caracteriza por placas eritematosas, con pústulas en superficie, que evolucionan a costras amarillentas y erosiones superficiales^{2,3}. Suele desarrollarse en cuero cabelludo, pero también en región pretibial^{3,5}. Como factor predisponente al igual que en nuestro caso hay atrofia cutánea subyacente³. Las pústulas son estériles, pero en los cultivos pueden encontrarse agentes colonizadores, y hay que realizar diagnóstico diferencial con otros procesos como penfigoide localizado, pénfigo IgA, psoriasis pustulosa, pioderma gangrenoso, celulitis, dermatosis pustular subcórnea, síndrome de sweet, etc.^{3,6,7} En la literatura médica no existe un consenso de los criterios diagnósticos. Se plantea el diagnóstico en brotes recurrentes en cuero cabelludo o piernas de pacientes mayores con alteración cutánea, que no responden a antibióticos y presentan una evolución favorable tras el manejo con corticoides tópicos e inhibidores de la calcineurina^{3,8}.





Miscelánea

26

Máculas discrómicas de larga evolución a ambos lados de la línea media

Alejandro Vilas-Sueiro
Olaya Suárez-Magdalena
Ana Varela-Veiga
Miguel Cabanillas

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario
Universitario de Ferrol, Área Sanitaria de Ferrol, SERGAS,
(Ferrol, A Coruña)

26. Máculas discrómicas de larga evolución a ambos lados de la línea media

Alejandro Vilas-Sueiro, Olaya Suárez-Magdalena, Ana Varela-Veiga, Miguel Cabanillas

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Área Sanitaria de Ferrol, SERGAS (Ferrol, A Coruña)

Anamnesis

Varón de 20 años sin antecedentes personales de interés. Presentaba desde la infancia dos lesiones en la espalda, con prurito leve de manera ocasional. Ambas lesiones aumentaban progresivamente de tamaño y la más pigmentada de las dos asociaba la aparición de pelo terminal que el paciente rasuraba de manera habitual. El paciente no refería antecedentes familiares de lesiones melanocíticas malignas ni de lesiones de similares características.

Exploración física

A la exploración se objetivaban dos lesiones maculosas de gran tamaño sobre ambas regiones escapulares (Figura 1). Sobre la escápula izquierda se objetivaba una lesión hipocrómica de márgenes irregulares que tras la fricción local no presentaba reacción eritematosa a diferencia de la piel sana perilesional (Figura 2). Sobre la escápula derecha existía una mácula hiperpigmentada de bordes mal definidos con marcada hipertrichosis (artefactada la exploración por rasuración reciente local).



Figura 1. A ambos lados de la espalda: lesión maculosa irregular hipocrómica (izquierda) y lesión hiperpigmentada con hipertrichosis focal (derecha).



Figura 2. A mayor detalle lesión hipocrómica tras fricción de la misma y de la piel circundante.



Pruebas complementarias

Se realizaron sendas biopsias cutáneas de ambas lesiones. El estudio histopatológico de la lesión hiperpigmentada mostraba un discreto infiltrado inflamatorio perianexial con reacción gigantocelular y abundante hiperpigmentación de la membrana basal. La biopsia de la lesión hipocrómica no mostraba alteraciones significativas.

Diagnóstico

El paciente fue diagnosticado de nevus anémico y nevus de Becker, estando ambas lesiones localizadas en la misma área anatómica pero atravesando la línea media.

Tratamiento

El paciente rechazó cualquier tipo de tratamiento cosmético a excepción del rasurado de la hipertrichosis que ya realizaba.

Comentario¹⁻⁵

La existencia de un nevus anémico y un nevus de Becker en un mismo paciente es un hallazgo que en la mayoría de ocasiones pasa desapercibido y como tal no

es documentado. Ambas lesiones pueden asociarse a otras dermatosis como hamartomas de músculo liso, nevus epidérmico o manchas en “vino de oporto”.

Algunas patologías presentan una distribución segmentaria o “mosaicismo”. Esta distribución segmentaria puede respetar o cruzar la línea media corporal en algunas ocasiones. Una forma excepcional de mosaicismo es la “didimosis” o “manchas gemelas” que hacen referencia a la presencia concurrente, en una misma región, de dos áreas de tejido mutante, diferentes entre sí y del tejido normal circundante que pueden atravesar o no la línea media. La existencia de esta asociación podría estar originada debido a una recombinación postcigótica que provocaría una pérdida de la heterocigosidad. En las últimas fechas se ha empleado el término “pseudodidimosis” para definir la mutación postcigótica que se produce en una célula progenitora multipotencial dando lugar a un estado de heterocigosidad.

Como conclusión, aportamos este caso al no poder excluir la posibilidad de que la asociación de estas dos lesiones discrómicas no sea debida exclusivamente al azar y que podría incluirse en el espectro de expresiones fenotípicas debidas a mutaciones en células precursoras.

Bibliografía

1. Errichetti E, Piccirillo A. Co-occurrence of nevus anemicus and Becker nevus: a possible instance of pseudodidymosis? *Int J Dermatol.* 2015 Oct 31.
2. Singh N, Chandrashekar L, Thappa DM, et al. Nevus depigmentosus and nevus of Ito : pigmentary twin spotting. *Int J Dermatol.* 2014;53:1005-7.
3. Happle R. The categories of cutaneous mosaicism: A proposed classification. *Am J Med Genet A.* 2015 Oct 22.
4. Happle R. Loss of heterozygosity in human skin. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41:143-64.
5. Happle R. Phacomatosis pigmentokeratolica is a “pseudodidymosis”. *J Invest Dermatol.* 2013;133:1923-5.





Miscelánea

27

Máculas hiperpigmentadas en mama hipoplásica



María Jesús Suárez Valladares
Henry Alexander Cocunubo Blanco
Eduardo Varas Meis
Noemi Eiris Salvado

Complejo Asistencial Universitario de León

27. Máculas hiperpigmentadas en mama hipoplásica

María Jesús Suárez Valladares, Henry Alexander Cocunubo Blanco, Eduardo Varas Meis, Noemi Eiris Salvado
Complejo Asistencial Universitario de León

Anamnesis

Mujer de 16 años remitida por alteraciones pigmentarias blanco- marrones en zona mamaria derecha de aparición hace un año, asintomáticas. Además en dicha área existía una falta de desarrollo de dicha mama en seguimiento por el servicio de Cirugía General, aunque el desarrollo del resto de caracteres sexuales estaban dentro de la normalidad. Inicialmente las lesiones cutáneas fueron tratadas por su médico de atención primaria con antifúngicos tópicos bajo la sospecha de micosis cutánea sin respuesta.

Exploración física

En zona mamaria derecha se aprecian unas máculas hiperpigmentadas de forma dispersa que ocupan la mitad inferior de la mama hasta areola. Además se observa una importante hipoplasia de mama ipsilateral (Figura 1) que causa una asimetría de ambas mamas.



Figura 1. Máculas hiperpigmentadas en mama derecha.

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia cutánea que presenta un aumento de pigmentación en capa basal y en epidermis sin aumento en el número de melanocitos, compatible con mácula hiperpigmentada.

Analítica completa incluyendo auto anticuerpos ANA, ENA, DNA con resultados dentro de la normalidad.

Radiografía de tórax y parrilla costal que muestran un pectum excavatum y una asimetría de tejidos blandos en hemitórax derecho, no identificando mama derecha. (Figura 2).

Ecografía mamaria con un componente fibroglandular conservado en ambas mamas, pero un menor volumen en mama derecha.

Diagnóstico

Nevus de Becker con hipoplasia de mama ipsilateral y alteración esquelética compatible con un Síndrome de nevus de Becker.

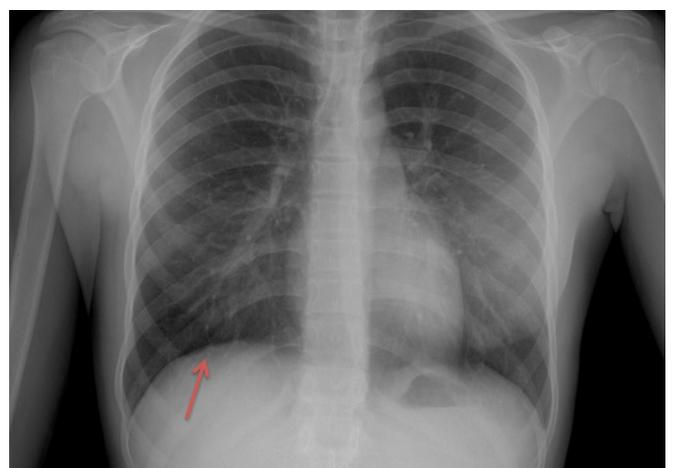


Figura 2. Pectum excavatum y una asimetría de tejidos blandos en hemitórax derecho, no identificando mama derecha.



Tratamiento y evolución

Malformación ectodérmica que no precisa tratamiento desde el punto de vista dermatológico, aunque se pueden realizar tratamientos con fines estéticos para disminuir la asimetría entre mamas.

Comentario

El nevus de Becker es un hamartoma epidérmico que frecuentemente se acompaña de hipertrichosis e hiperpigmentación local. Habitualmente es una patología adquirida, con predilección por varones jóvenes, en tronco y hombros.

El síndrome de nevus de Becker (SNB) asocia un nevus de Becker y otros defectos de origen ectodérmico como hipoplasia de glándula mamaria y/o alteraciones esqueléticas o musculares locales. La etiopatogenia de este síndrome no está clara, pero los últimos estudios apuntan a una disregulación androgénica que juega un papel en el desarrollo sexual y del componente osteo-muscular subyacente.

Es una patología que no precisa tratamiento salvo con fines estéticos. Se ha empleado la cirugía para mejorar la disimetría mamaria o varios láseres para el manejo de las manchas o la hipertrichosis con resultados satisfactorios.





Miscelánea

28

Máculas pardo- blanquecinas en pies



Cristina Vázquez Rodríguez
María Arteaga Henríquez
Irene Latour Álvarez
Nuria Pérez Robayna

28. Máculas pardo-blanquecinas en pies

Cristina Vázquez Rodríguez, María Arteaga Henríquez, Irene Latour Álvarez, Nuria Pérez Robayna

Anamnesis

Niña de 8 años de edad. Sin alergias medicamentosas conocidas ni enfermedades dermatológicas previas. Como antecedentes personales de interés destaca un tumor desmoide craneal intervenido. Con antecedentes familiares de hermano con neurofibromatosis tipo 1. La paciente es traída a consulta por su madre, refiriendo manchas en laterales de pies desde hace varios meses, con épocas de mejoría y empeoramiento, que en ocasiones adquieren tono más oscuro y que asocian al calzado.

Exploración física

Máculas y placas blanco-parduzcas de aspecto ligeramente atrófico y brillante, localizadas en dorso y laterales de ambos pies, de distribución llamativamente simétrica. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de una dermatitis alérgica de contacto debido a la localización, distribución simétrica y atribución por parte de la familia al calzado, se realizan pruebas de contacto estándar en las que se obtiene una débil positividad al níquel que no se considera de relevancia clínica. Tras la aplicación durante



Figura 1. Ejemplo de una de las lesiones.

varios meses de tacrolimus 0,1% en pomada sin evidenciar remisión de las lesiones, se decide toma de biopsia para estudio histológico.

Los resultados anatomo-patológicos revelan una epidermis dentro de los límites de la normalidad y con la pigmentación melánica basal bien desarrollada. En dermis haces colágenos engrosados y algo condensados, adoptando un aspecto ligeramente homogeneizado e hialinizado.

Anejos sudoríparos ecritos conservados, pero debido a la formación de tejido conectivo en el componente subcutáneo, las glándulas sudoríparas se localizan o adoptan una situación intradérmica.

Leve infiltrado inflamatorio de células mononucleares que se dispone alrededor de los pequeños vasos dérmicos.

Con técnica de Orceína la trama elástica se encuentra disminuida. (Figura 2).

Diagnóstico

Atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini (AIPP).

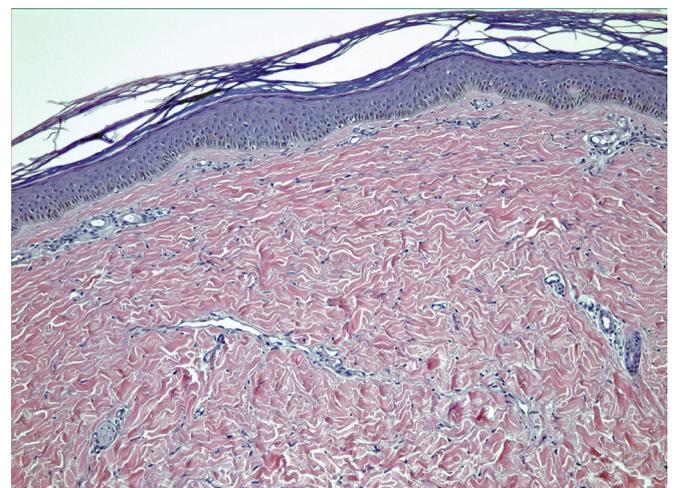


Figura 2. Epidermis dentro de límites normales; en dermis haces colágenos engrosados y condensados. Tras el resultado histológico se realizan analíticas y serologías, incluyendo *Borrelia Burgdorferi*, que resultan negativas.



Tratamiento

Debido a la ausencia de tratamiento efectivo para esta entidad, se mantiene a la paciente con tacrolimus 0,1%.

Evolución

Actualmente la enfermedad permanece estable, sin aparición de nuevas lesiones.

Comentario

Este es un caso de AIPP, una entidad ya de por sí poco frecuente en la consulta, de debut in-

fantil y presentación atípica, ya que las lesiones son escasamente deprimidas y aparecen en dorso y laterales de pies. Una presentación mucho más habitual sería un paciente en la 2^a-3^a década de la vida con lesiones situadas principalmente en tronco (particularmente en espalda y región lumbo-sacra), respetando habitualmente manos, pies y cara. Los principales diagnósticos diferenciales de esta entidad serían la morfea, en la que nos encontramos lesiones induradas, y la anetodermia, en la que el estudio histológico revela una pérdida de fibras elásticas en dermis.





Miscelánea

29

Máculas violáceas reticuladas unilaterales en una recién nacida

Carola Baliu-Piqué
Xavier Fustà
Clara Fernández-Sartorio
J. Ferrando-Barberá

29. Máculas violáceas reticuladas unilaterales en una recién nacida

Carola Baliu-Piqué, Xavier Fustà, Clara Fernández-Sartorio, J. Ferrando-Barberá

Anamnesis

Recién nacida de 3 días, de un embarazo sin complicaciones, con parto eutócico a término, con peso y talla correctos.

Exploración física

Destaca la presencia de unas lesiones cutáneas distribuidas linealmente en el brazo izquierdo y hemitórax ipsilateral, en forma de máculas violáceas reticuladas con atrofia central sin ulceración, no pulsátiles ni dolorosas (Figura 1). El resto de la exploración es anodina.



Figura 1. Lesiones cutáneas distribuidas linealmente en el brazo izquierdo y hemitórax ipsilateral, en forma de máculas violáceas reticuladas con atrofia central sin ulceración.

Exploraciones complementarias

Se realiza ecografía transfontanelar, cardíaca, abdominal y eco-doppler del brazo que resultan normales y una seriada ósea sin hallazgos patológicos. En la exploración oftalmológica la cámara anterior y el fondo de ojo son normales. Además, se realiza biopsia cutánea superficial donde se observa una epidermis conservada y una dermis superficial con estructuras vasculares dilatadas de aspecto capilar y venoso, cuyos endotelios muestran positividad para CD31 y negatividad para D2-40.

Diagnóstico

Con estos hallazgos se llega al diagnóstico de Cutis Marmorata Telangiectásica Congénita Focal.

Tratamiento

No es necesario ya que mejora en los dos primeros años de vida. En las CMTC persistentes se ha probado el láser con resultados variados.

Evolución

Durante el seguimiento, la paciente presenta un desarrollo neurológico normal, sin apreciarse dismorfias, ni malformaciones, ni disimetrías. Las lesiones cutáneas progresivamente se van atenuando en color persistiendo tan solo una leve atrofia residual a los 4 meses. (Figura 2).

Comentario

Dentro del grupo de las malformaciones capilares (MC) existen varias entidades que difieren clínica y genéticamente. En 1922 Van Lohuizen describió la cutis marmorata telangiectásica congénita (CMTC), un tipo de "nevus capilar", poco común y esporádico aunque hay algunos pocos casos de recurrencia familiar.



Figura 2. Lesiones cutáneas progresivamente atenuadas en color persistiendo tan solo una leve atrofia residual a los 4 meses.

Se caracteriza por tener una disposición reticulada segmentaria y se suele localizar en las extremidades seguido del tronco y la cara; raramente es generalizado. Ocasionalmente se puede observar ulceración y atrofia de la piel afecta. Este patrón reticulado se hace más prominente durante el frío pero no desaparece con el calor.

En un 50% de los casos puede asociar defectos cutáneos como flebectasia, atrofia subcutánea, ulceración... y alteraciones extracutáneas como retraso en

el crecimiento y hemihipoplasia entre otros hallazgos¹. No se conoce la patogenia, probablemente sea multifactorial, sin alteraciones genéticas conocidas por el momento. El diagnóstico es clínico, la histopatología no es específica y las pruebas de imagen sirven para descartar otras anomalías congénitas. El diagnóstico diferencial es amplio, sobretodo con otras malformaciones vasculares. El pronóstico es bueno con una mejoría de las lesiones en los dos primeros años de vida sin tratamiento^{2,3}.

Bibliografía

1. Happle R. Capillary malformations: a classification using specific names for specific skin disorders. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2015 Apr 10. doi: 10.1111/jdv.13147.
2. De Maio C. et al. Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita in a Preterm Female Newborn: Case Report and Review of the Literature. Med Surg Ped. 2014;36:161-166.
3. Kienast KH. et al. Cutis marmorata telangiectatica congenita: prospective study of 27 cases and review of the literature with proposal of diagnostic criteria. Clin Exp Dermatol. 2009;34:319-23.

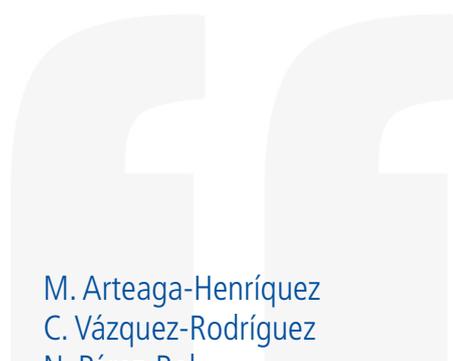




Miscelánea

30

Máculas y pápulas de aspecto queratósico en áreas intertriginosas



M. Arteaga-Henríquez
C. Vázquez-Rodríguez
N. Pérez-Robayna
E. Fagundo-González

30. Máculas y pápulas de aspecto queratósico en áreas intertriginosas

M. Arteaga-Henríquez, C. Vázquez-Rodríguez, N. Pérez-Robayna, E. Fagundo-González

Anamnesis

Varón de 20 años de edad de raza caucásica, obeso, si ningún otro antecedente personal ni familiar de interés, que fue remitido a nuestra consulta por lesiones asintomáticas de 5 años de evolución localizadas en tronco y axilas. Tras recibir múltiples tratamientos antifúngicos tópicos y sistémicos, las lesiones permanecían estables e incluso aparecían más. No refería toma de medicación alguna ni sintomatología sistémica acompañante.

Exploración física

El examen físico reveló la presencia de múltiples máculo-pápulas hiperpigmentadas queratósicas milimétricas que confluían en un patrón reticular en cuello, tronco, axilas y pliegues antecubitales. El paciente no presentaba lesiones en mucosas, palmas ni plantas. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

El examen con luz de Wood y el estudio micológico mediante cultivo de escamas resultaron negativos. Se realizó biopsia cutánea para estudio histológico. En la tinción con hematoxilina-eosina se observaron vasos dilatados en dermis superficial, así como un infiltrado inflamatorio perivascular superficial leve-moderado de predominio mononuclear. La epidermis se presentaba ondulada con cierta hiperqueratosis y papilomatosis marcada (Figura 2a y b).

Diagnóstico

Papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud.

Tratamiento

Se inició tratamiento con doxiciclina a dosis de 100mg al día que se prolongó durante 5 meses.



*Figura 1.
Pápulas queratósicas de color
marrón claro que confluyen y
forman un patrón reticulado en la
periferia.*

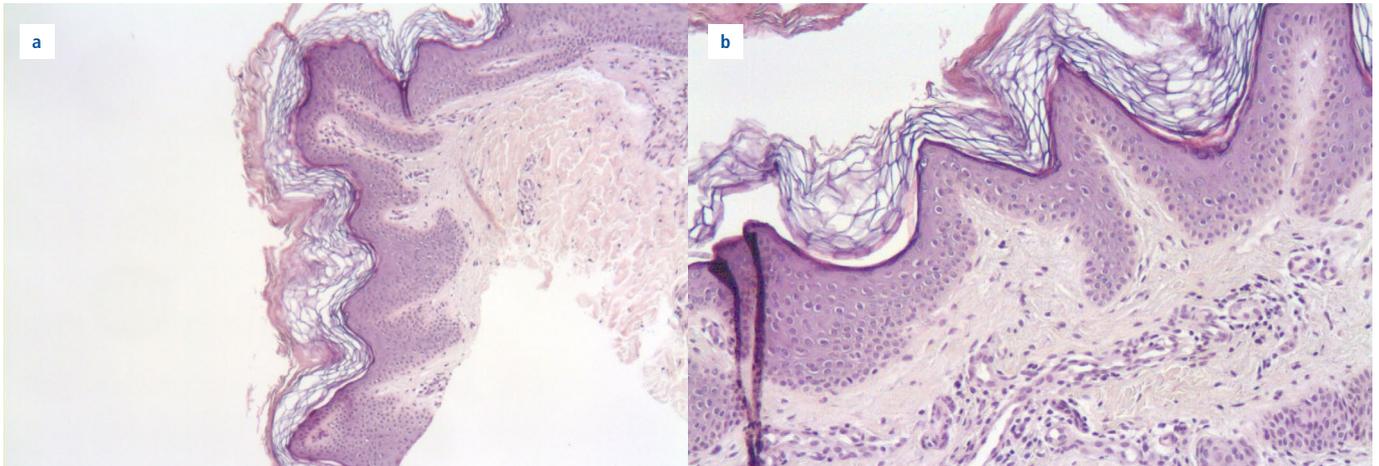


Figura 2. a) Epidermis ondulada con cierta hiperqueratosis y papilomatosis marcada. b) Papilomatosis leve con vasos dilatados en dermis superficial. Leve a moderado infiltrado inflamatorio perivascular superficial de predominio mononuclear.

Evolución

En las sucesivas visitas de seguimiento se observó disminución del número de lesiones, sin aparición nuevos brotes.

Comentario¹⁻⁶

La Papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud es una dermatosis poco frecuente de etiología desconocida, con diferentes hipótesis en cuanto a su patogénesis. Se trata de una patología frecuentemente infradiagnosticada, de comienzo en torno a la segunda o tercera década de la vida, afectando sobre todo a mujeres. Se caracteriza por la presencia de pápulas eritematosas, no pruriginosas, que afectan de manera inicial a las regiones interma-

maria e interescapular, y que evolucionan a pápulas pigmentadas, verrugosas de mayor tamaño, con tendencia a confluir en el centro del abdomen, originando imágenes reticuladas en el borde. El tratamiento se suele dirigir a otras enfermedades con similar apariencia clínica, como la acantosis nigricans, la pseudoacantosis nigricans y la pitiriasis versicolor. Por tanto, una vez establecido el diagnóstico, resulta difícil la elección de la alternativa más adecuada, precisamente por su origen no establecido. Se han utilizado múltiples fármacos con diferentes resultados. La doxiciclina o minociclina administradas por vía oral en dosis de 100mg/día han demostrado ser un tratamiento eficaz que conduce a la resolución rápida de las lesiones en 1 o 2 meses.

Bibliografía

1. Bologna, Jorizzo y Rapini, 2004, Dermatología, Madrid: Elsevier.
2. Eva Fagundo, Matilde Martínez-Fernández, Pedro Sánchez-Sambucetya, Manuel Ángel Rodríguez-Prieto. Papilomatosis confluyente y reticulada de Gougerot-Carteaud: respuesta al tratamiento con minociclina. Actas Dermo-sifiliográficas. 2004; Vol 95. Núm 6.
3. Rao TN, Guruprasad P, Sowjanya ChL, Nagasridevi I. Confluent and reticulated papillomatosis: successful treatment with minocycline. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2010;76(6):725.
4. Park YJ1, Kang HY1, Lee ES1, Kim YC1. Differentiating confluent and reticulated papillomatosis from acanthosis nigricans. J Cutan Pathol. 2015.
5. Min ZS1, Tan C1, Xu P1, Zhu WY2. Confluent and reticulated papillomatosis manifested as vertically rippled and keratotic plaques. Postepy Dermatol Alergol. 2014;31:335-7.
6. Jankowska-Konsur A1, Maj J, Tupikowska M, Szepietowski JC. Confluent brownish papules and plaques on the neck, upper chest and back: a quiz. Confluent and reticulated papillomatosis of Gougerot and Carteaud. Acta Derm Venereol. 2013;93:493-4.





Miscelánea

31

Manchas café con leche desde el nacimiento



Lidia Sobrevias Bonells
Sara Ibarbia Oruezabal
Paula Gutiérrez Támara
Arantxa López Pestaña

31. Manchas café con leche desde el nacimiento

Lidia Sobrevias Bonells, Sara Ibarbia Oruezabal, Paula Gutiérrez Támara, Arantxa López Pestaña

Anamnesis

Niño de 2 meses de edad sin antecedentes patológicos de interés y nacido a término con desarrollo psicomotor normal hasta la fecha, remitido desde neurología por manchas café con leche (MCCL) presentes desde el nacimiento. Como antecedentes familiares destacaba su madre, de 28 años, con más de 6 manchas café con leche y efélides en axila, pero sin neurofibromas ni nódulos de Lisch y con una RMN craneal normal. Por otra parte, el padre y hermana mayor estaban sanos.

Exploración física

La exploración física objetivó más de seis MCCL de más de 0,5 cm en tronco y extremidades. También se apreció un nevus congénito en la extremidad inferior izquierda y una mancha mongólica en sacro. (Figura 1).

Exploraciones complementarias:

Desde neurología se le realizó una RMN craneal, que mostró una hipoplasia del ala menor del esfenoides pero sin hallazgos que se pudieran considerar significativos, y también una ecografía abdominal y EcoDoppler renal, que fue normal. La exploración oftalmológica no detectó nódulos de Lisch ni otras anomalías.

Diagnóstico

Ante tales hallazgos clínicos del paciente junto a los antecedentes familiares de más de seis MMCL y efélides axilares pero sin otros criterios de Neurofibromatosis tipo 1 (NF1), se planteó el diagnóstico diferencial entre una NF1 y un Síndrome de Legius. Se decidió estudio genético, el cual detectó una mutación en el gen SPRED1 correspondiente a una delección de cuatro bases en el exón 7, provocando un cambio en la pauta de lectura y, en consecuencia,

una proteína anómala. Por otra parte, no se detectó ninguna mutación en el gen de la NF1, llegando al diagnóstico de Síndrome de Legius.

Tratamiento

Se decidió observación clínica mediante controles anuales por parte de dermatología, neurología (desarrollo psicomotor) y oftalmología, con el objetivo



Figura 1. Manchas café con leche de más de 5mm en tronco y extremidades junto a mancha mongólica en sacro.



de poder realizar un diagnóstico temprano de las posibles complicaciones asociadas.

Evolución

Actualmente, con una edad de 4 años, presenta un desarrollo psicomotor normal y sin otras anomalías. En la exploración física no se observan nuevas MCCL ni tampoco neurofibromas ni efélides axilares. No obstante, se objetivaron manchas hipocrómicas en parte superior de la espalda de probable origen post-inflamatorio. (Figura 2).

Comentario

El síndrome de Legius (SLG), descrito en 2007 por Brems y cols, es un síndrome autosómico dominante que comparte algunas manifestaciones clínicas con la neurofibromatosis tipo1¹. Su causa es una mutación del gen SPRED1, cuya alteración provoca pérdida de función represora sobre la vía RAS-MAPK, por lo que se considera una rasopatía^{2,3}. La prevalencia en la población general se desconoce¹. Actualmente hay unos 200 casos con diagnóstico molecular confirmado descritos¹. El SLG puede ser clínicamente similar a la NF1 con MCCL y/o efélides axilares/inguinales. Cognitivamente es menos grave y no presenta nódulos de Lisch, neurofibromas, mutaciones en el gen NF1 o tumores del SNC^{3,4}. No obstante, al estar afectada la vía RAS, existen dudas sobre la posible predisposición a desarrollar neoplasias³. Consecuentemente, aunque se



Figura 2. A la edad de 4 años no presenta nuevas manchas café con leche ni neurofibromas. Se observan manchas hipocrómicas en parte superior de la espalda de características postinflamatorias.

aconseja el mismo seguimiento que en los pacientes con NF1, son necesarios estudios a largo plazo para conocer mejor el riesgo de complicaciones ya que se han descrito diversos tumores¹. Por otra parte, algunos autores plantean la necesidad de reevaluar los criterios diagnósticos de NF, pues 1-2% de pacientes con criterios de NF1 presenta mutaciones en el gen SPRED1⁵.

Bibliografía

1. Cemeli M, Peña J, Fernando R, Izquierdo S, Monge L, López J. Un nuevo síndrome neurocutáneo: síndrome de Legius. A propósito de un caso. Rev Neurol 2014; 59 (5): 209-212.
2. Brems H, Chmara M, Sahbatou M, Denayer E, Taniguchi K, Kato R, et al. Germline loss-of-function mutations in SPRED1 cause a neurofibromatosis 1-like phenotype. Nat Genet. 2007; 39:1120-6.
3. Hernández A, Torrelo A. Rasopatías: trastornos del desarrollo con predisposición al cáncer y manifestaciones cutáneas. Actas Dermosifiliogr. 2011; 102(6):402-416.
4. Brems H, Legius E. Legius syndrome, an update. Molecular pathology of mutations in SPRED1. Keio J Med 2013; 62 (4): 107-112.
5. Benelli E, Bruno I, Belcaro C, Ventura A, Berti I. Legius syndrome: case report and review of literature. Italian Journal of Pediatrics 2015; 41:8.





Miscelánea

32

Manchas violáceas en zonas fotoexpuestas



Alba Sánchez Orta
Fátima Albízuri Prado
Jéssica González Ramos
Carmen Vidaurrázaga Díaz de Arcaya

32. Manchas violáceas en zonas fotoexpuestas

Alba Sánchez Orta, Fátima Albízuri Prado, Jessica González Ramos, Carmen Vidaurrázaga Díaz de Arcaya

Anamnesis

Paciente de 39 años, fototipo IV, natural de Marruecos, pastor de ovejas de profesión, sin otros antecedentes personales ni familiares de interés, consulta por presentar lesiones en tronco, asintomáticas y en alguna ocasión aislada levemente pruriginosas.

Exploración física

A la exploración física presenta lesiones pigmentadas marrón violáceas, ovaladas, no palpables, no descamativas, que han ido apareciendo progresivamente a lo largo de 3 años en cara, tronco y brazos de forma más salpicada. Algunas de estas lesiones se han resuelto a lo largo de meses dejando hipopigmentación residual (Figura 1a y b). No había afectación

de mucosas, flexuras, palmas ni plantas. No otros hallazgos en la exploración física ni otra sintomatología. El paciente manifestaba una gran afectación psicológica con impacto en su vida social.

Pruebas complementarias

Se solicitaron analítica y serologías que fueron rigurosamente normales. Se realizó una biopsia en la que se describe vacuolización intensa de la capa basal de la epidermis con infiltrado inflamatorio liquenoide en dermis papilar con incontinencia de pigmento y melanofagia.

Diagnóstico

El paciente fue diagnosticado de Liquen Plano Pigmentoso.



Figura 1.
Máculas ovaladas marrón-violáceas salpicadas en tronco (a) y miembro superior (b) en paciente fototipo IV. Entre ellas manchas de hipopigmentación residual.



Tratamiento

Inició tratamiento con corticoterapia sistémica y se advirtió al paciente de la debida protección solar.

Comentario¹⁻¹⁰

El Liquen Plano Pigmentoso (LPP) es una variedad rara de liquen plano que afecta preferentemente a las áreas fotoexpuestas. El liquen plano es un proceso inflamatorio idiopático de piel y mucosas del que se han descrito multitud de variantes o formas entre las que destacan el oral, ungueal, actínico, eruptivo, anular, atrófico, hipertrófico, ampolloso, pigmentoso, pigmentoso inverso, pilaris, lineal y ulcerativo.

Se han descrito casos en los que hay coexistencia de subtipos de liquen plano pigmentado con otros. El 10% de los pacientes con LPP presentan además lesiones de Liqueen plano clásico.

El LPP es más frecuente en pieles de color oscuro, caracterizadas por máculas violáceas, en lugar de pápulas liquenoides.

Generalmente se presenta en la tercera o cuarta década de la vida y tiene ligera predilección por afectar al sexo femenino.

Las lesiones tienen un inicio insidioso y curso crónico. Comienzan como pequeñas máculas ovaladas de bordes bien definidos que pueden llegar a confluir en manchas extensas pigmentadas. El paciente puede seguir desarrollando nuevas lesiones mientras que las antiguas aumentan de tamaño y curan tardíamente dejando un área de hipo o hiperpigmentación.

La distribución es bilateral y simétrica generalmente, aunque se han reportado casos de distribución y presentación inusual, zosteriforme, blasckoide, afectando a zonas de piel no expuesta como muslos, y existen formas localizadas (mucosa oral o acrales), y variedades como la inversa y la lineal. Palmas, plantas, y uñas no se afectan.

Afecta con preferencia a las áreas fotoexpuestas y la cara y el cuello son los sitios más frecuentemente afectados al inicio; con el tiempo las extremidades superiores y la parte alta de la espalda y tórax anterior resultan comprometidos.

Hasta un tercio de los pacientes refieren prurito leve o quemazón, aunque en la mayoría de casos es asintomático.

Los diagnósticos diferenciales clínicos e histológicos se realizan con patologías hipercrómicas eritematosas o fotosensibles. Principalmente con la dermatosis cenicienta, eritema discrómico perstans y liquen plano actínico. La hiperpigmentación postinflamatoria, las lesiones de LP más pigmentadas propias de fototipos más altos, la erupción liquenoide por fármacos. También con otras como fitofotodermatitis, melasma, poiquilodermia de Civatte, melanosis de Riehl, hipermelanosis dérmica, LES, enfermedad de Addison, dermatitis de contacto pigmentaria, la urticaria pigmentosa, el secundarismo sifilítico.

EL LPP invertido se considera una variante de LPP que afecta a las axilas, ingles, pliegues submamaros, y hueco poplíteo por lo que se propuso nombrarlo en estos casos como LPP-Inverso. Característicamente aparece en pacientes de raza caucásica de forma casi exclusiva (alguno en raza oriental).

La etiopatogenia del LPP se desconoce. Se cree que está mediado por los mismos mecanismos inmunológicos que acontecidos en el liquen plano. Se sugiere que sea una enfermedad fruto de una respuesta reactiva a un agente o estímulo desconocido de manera similar al liquen plano. La inmunidad celular parece desempeñar un papel fundamental en el desencadenamiento de la enfermedad. Los linfocitos T son fundamentales ya que regulan el reconocimiento de células epidérmicas, la respuesta liquenoide y la destrucción del epitelio. En cualquier caso, dado que tiene lugar en zonas fotoexpuestas, la luz solar juegue probablemente un papel como desencadenante.

Se han identificado agentes que se asocian al desarrollo del liquen plano. Una de las asociaciones más importantes en la literatura es con la infección por VHC. Se han reportado casos de LPP en contexto de neoplasias que se resolvían con el tratamiento de la misma, sugiriendo naturaleza paraneoplásica. Se han referido otras asociaciones como la vacunación contra la hepatitis B, aceite de mostaza utilizado en



la comida india y preparados medicinales aborígenes, aceite de petróleo, tintes de pelo, y henna, fármacos como la carbamazepina y fenitoína, sales de oro, y parafenilendiamina.

Histológicamente, aunque el LPP comparte con el LP clásico la vacuolización más o menos intensa de la capa basal, se diferencia de este por la presencia de una intensa atrofia epidérmica, con ausencia de acantosis reactiva. En la dermis papilar se suelen observar zonas de infiltrado inflamatorio liquenoide que suelen alternar con áreas de intensa regresión, melanofagia e incontinenencia de pigmento.

Dichos melanófagos en la dermis superficial darían a las lesiones de LPP su característico color marrón oscuro y las diferenciarían de las llamadas Dermatitis Cenicienta, en las que los melanófagos se encuentran en capas más profundas de la dermis, por lo que por el efecto Tyndall dichas lesiones aparecen con un color azul-gris.

Se piensa que tanto la morfología de las lesiones como los hallazgos histológicos podrían ser el resultado de un proceso patogénico especial. Se ha sugerido la hipótesis en la que una reacción liquenoide aparecida en un corto periodo de tiempo daría lugar a la intensa vacuolización de la capa basal epidérmica sin la acantosis compensatoria que se observa típicamente en el LP. Posteriormente, una rápida regresión del infiltrado inflamatorio dejaría tras de sí una epidermis atrófica y signos de melanofagia e incontinenencia de pigmento en la dermis.

Se ha postulado que la intensidad y la rapidez con que se establece la respuesta inflamatoria podría estar modulada por marcadores de la superficie de los queratinocitos, que a su vez deter-

minaría la morfología típica de las lesiones de LPP. Se supone que, al igual que en el LP clásico, el LPP sería el resultado de una citotoxicidad directa contra los queratinocitos basales mediada por linfocitos T. Se sabe que los queratinocitos expresan habitualmente el antígeno HLA-DR en su superficie, y que este tiene un papel fundamental en la inducción y perpetuación del proceso inflamatorio. Sin embargo, al contrario que ocurre en el LP clásico, se ha descrito una expresión débil del antígeno HLA-DR en la superficie de los queratinocitos de los pacientes afectados de LPP. Este dato podría explicar la rápida regresión del infiltrado liquenoide, el prurito mínimo y la no perpetuación del proceso inflamatorio como se produce en el LP clásico, en el que los queratinocitos expresan ampliamente el antígeno HLA-DR en su superficie.

Para el tratamiento se usan los corticoides tópicos de elección, de alta o mediana potencia o sistémicos, inhibidores de la calcineurina tópicos, El tacrolimus debe utilizarse más de 8 semanas para ser eficaz. En casos más graves o resistentes se han empleado laserterapia e inmunosupresores orales como ciclosporina. Se ha descrito el uso de cloroquina, etretinato, griseofulvina, y buena respuesta a la terapia con UVB-be. Así como intensa protección solar.

En conclusión, el liquen plano pigmentoso es una dermatosis poco frecuente con características clínicas claramente definidas pero histológicas similares a otras dermatosis, por lo que es importante considerar dicha entidad frente a un paciente con las características de nuestro caso, sin olvidarnos de considerar los diagnósticos diferenciales más importantes.



Bibliografía

1. Dr. Leonardo Sánchez-Saldaña¹, Jacqueline J. Cabanillas-Becerra². Lichen planus pigmentosus. *Dermatol Perú* 2010; 20(3) 194-197.
2. Beatriz Gómez, Constanza M. Huerta Salazar, Silvana López, Susana Romanoy Ana María LórenzLiquen plano pigmentado: a propósito de un caso y revisión de literatura. *Arch. Argent. Dermatol.* 62: 102-105, 2012.
3. A. Bennassar, A. Mas, M. Julià, P. Iranzo y J. Ferrando. Placas anulares en grandes pliegues: cuatro casos de liquen plano pigmentoso-inverso. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:602-5.
4. Myrna Rodríguez Acar, Fermín Jurado Santa Cruz, Maribet González González, Leticia Paulina Alfaro Orozco, Miguel Ángel Cardona Hernández. Liquen plano pigmentado invertido: revisión del tema a propósito de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* • Vol. 22, Núm. 3 • Sep-Dic 2013.
5. María Teresa Dossi Cataldo, Sergio Alvarez Veliz y Renatta de Grazia Kunstmann. Liquen plano hipertrófico pigmentado con distribución blaschkoide, 3 subtipos clínicos en una sola paciente. *Med Clin (Barc)*. 2015; 144(3):e5.
6. Y Hari Kishan Kumar and Anagha Ramesh Babu. Segmental lichen planus pigmentosus: An unusual presentation. *Indian Dermatol Online J.* 2014 Apr-Jun; 5(2): 157–159.
7. Benigno Monteagudo¹, Óscar Suárez-Amor¹, Miguel Cabanillas¹, Cristina de las Heras¹, Juan Carlos Álvarez². Superimposed lichen planus pigmentosus. *Dermatology Online Journal* 20 (5): 12.
8. Han, X. D. and Goh, C. L. (2014), A case of lichen planus pigmentosus that was recalcitrant to topical treatment responding to pigment laser treatment. *Dermatologic Therapy*, 27: 264–267.
9. Verma P, Pandhi D. Topical Tacrolimus and Oral Dapsone Combination Regimen in Lichen Planus Pigmentosus. *Skinmed.* 2015 Oct 1;13(5):351-4. eCollection 2015.
10. Rieder E, Kaplan J, Kamino H, Sanchez M, Pomeranz MK. Lichen planus pigmentosus. *Dermatol Online J.* 2013 Dec 16;19(12):20713.





Miscelánea

33

Micropápulas lineales en niña pequeña



Juan José Andrés Lencina
Carlos Morales Raya
Alba Calleja Algarra
Raquel Rivera Díaz

33. Micropápulas lineales en niña pequeña

Juan José Andrés Lencina, Carlos Morales Raya, Alba Calleja Algarra, Raquel Rivera Díaz

Anamnesis

Niña de 6 años de edad, Guineana de nacimiento, sin antecedentes de interés, remitida por su Pediatra de zona por lesiones asintomáticas en hemicara izquierda que aparecieron hace un año en ángulo mandibular y progresivamente ha ido extendiéndose a mentón y canto interno de ojo izquierdo. Se pauto Tacrólimus tópico sin resultado.

Exploración física

Lesiones micropapulosa ligeramente hipopigmentadas de disposición lineal en ángulo mandibular, surco nasogeniano izquierdo y canto interno de ojo izquierdo (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de la región mandibular para estudio con hematoxilina-eosina remitiéndose la misma al servicio de Anatomía Patológica.

El estudio anatomopatológico evidenció la existencia de una epidermis con acantosis, paraqueratosis focal, pigmentación de la capa basal y aislados queratinocitos necróticos. En la dermis se observó un infiltrado linfocitario que rellena la dermis papilar que se extendía a glándulas sudoríparas, folículos pilosos y perivascular. Se emitió por tanto el diagnóstico anatomopatológico de dermatitis liquenoide con extensión anexial y folicular compatible con liquen estriado.

Diagnóstico

Liquen estriado facial.

Tratamiento

Vaselina líquida como emoliente.

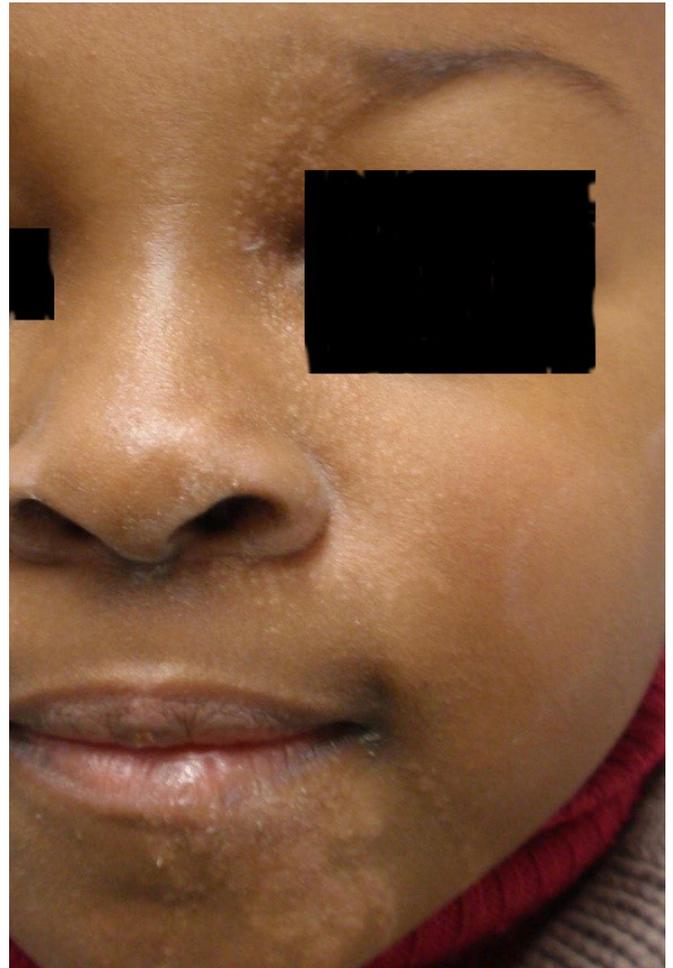


Figura 1. Lesiones micropapulosa hipopigmentadas en ángulo mandibular, surco nasogeniano izquierdo y canto interno de ojo izquierdo.

Evolución

Desaparición completa (Figura 2a y b) de las lesiones al año.

Comentario

El liquen estriado es una dermatosis inflamatoria autoinvolutiva de etiología desconocida, que cursa



Figura 2. Observamos la resolución completa de las lesiones al año.

con lesiones cutáneas de distribución lineales con un patrón no metamérico, dibujando las líneas de Blaschko. Afecta principalmente a pacientes de edad pediátrica, entre 6 meses y 14 años, más frecuente en mujeres, siendo muy raro que se presente en adultos. El diagnóstico diferencial debe realizarse de forma especial con el nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL) y con el liquen plano. Hay que tener presentes otras dermatosis lineales como la psoriasis lineal, poroqueratosis lineal, larva migratoria cutánea, vitiligo lineal en su fase hipopigmen-

tada y, excepcionalmente, la enfermedad de Darier lineal o la hipomelanosis de Ito. Histológicamente, la presencia de un infiltrado linfocitario profundo y perivascular que se extiende a glándulas sudoríparas y folículos pilosos apunta a esta entidad y la aleja de otras como el liquen plano. Dado el carácter benigno del liquen estriado, su curso autolimitado y la ausencia de síntomas en la mayoría de los pacientes, la actitud terapéutica que se debe seguir es la expectante, realizando sólo un tratamiento con corticoterapia tópica si se asocia a prurito.





Miscelánea

34

Mujer joven de raza negra con erosiones cutáneas tras aborto médico

Laura Gómez-Recuero Muñoz
Belén Lozano Masdemont
Juncal Ruiz Rivero
Ana Pulido Pérez

Servicio de Dermatología
Hospital General Universitario Gregorio Marañón
(Madrid)



34. Mujer joven de raza negra con erosiones cutáneas tras aborto médico

Laura Gómez-Recuero Muñoz, Belén Lozano Masdemont, Juncal Ruiz Rivero, Ana Pulido Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón (Madrid)

Anamnesis

Mujer de 20 años de raza negra, natural de Guinea Ecuatorial, fue derivada para tratamiento de un adenocarcinoma colorrectal, estadio III (T3N1MO). No tenía antecedentes de alergias medicamentosas u otras enfermedades, excepto una infección por virus de la hepatitis B (HVB) con carga viral indetectable.

Tratamiento

El tratamiento oncológico indicado inicialmente, fue radioterapia y quimioterapia neoadyuvante con cirugía posterior. Ante la posibilidad de fallo ovárico iatrogénico, se ofreció una vitrificación y almacenamiento preventivo de ovocitos. La paciente era nuligesta con hallazgos ecográficos compatibles con síndrome de ovario poliquístico. Tras no encontrarse contraindicación se inició el proceso de estimulación ovárica que fue suspendido tras no poder garantizar la ausencia de contaminación de los gametos por HVB. Se mantuvo tratamiento con hormona luteinizante para finalizar la estimulación ovárica. La paciente acudió dos semanas más tarde con intenso dolor y distensión abdominal. La paciente estaba afebril, normotensa, taquipneica, con murmullo vesicular disminuido y sin datos de irritación peritoneal. Tras la realización de una ecografía abdominal se observa un aumento del tamaño ovárico y ascitis. La analítica mostraba una hemoglobina (Hb) de 10,7 g/dL, plaquetas 213.000/ μ L, leucocitos 8.200/ μ L (86.3% neutrófilos). Coagulación, bioquímica e ionograma dentro de la normalidad. Se cursó ingreso con diagnóstico de síndrome de hiperestimulación ovárica con criterios clínicos de gravedad. Se observó mala evolución con reduc-

ción de la diuresis, aumento del volumen abdominal e hidrotórax bilateral con desaturación. Precisó paracentesis evacuadoras. Ante esta mala evolución se determinaron los niveles de beta-HCG que resultaron positivos. Mediante ecografía transvaginal se observó gestación en curso. Dada la incompatibilidad del tratamiento oncológico con el embarazo la paciente decidió su interrupción. Se empleó metotrexato (MTX) intramuscular (im) a dosis doble de la usada en la gestación ectópica (30 mg/24 h) junto con folinato cálcico. Se observó una reducción de los títulos de beta-HCG plasmática, pero sin mejoría clínica. La paciente presentaba insuficiencia respiratoria y anasarca por lo que es trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos.

Los controles analíticos sucesivos revelaron una reducción progresiva en las concentraciones de eritrocitos, leucocitos y plaquetas (Hb: 7,2 g/L, 400/ μ L leucocitos; 0% neutrófilos; 36.000/ μ L plaquetas), elevación moderada de transaminasas y proteína C reactiva (PCR) de 21. Se describían lesiones orales blanquecinas levemente sintomáticas que fueron tratadas con nistatina en enjuagues. Ante la sospecha de pancitopenia aguda por MTX se iniciaron transfusiones y se administraron factores estimulantes de colonias, bajo soporte ventilatorio y hemodinámico. Dada la neutropenia severa se inició antibioterapia empírica con meropenem y levofloxacino.

A los 5 días de la administración de metotrexato y a los dos días de la antibioterapia, la paciente comienza con lesiones en abdomen con posterior extensión a espalda, extremidades y empeoramiento de las lesiones de la mucosa oral acompañado de prurito moderado y escozor.



Exploración física

En la exploración física la paciente mostraba estabilidad hemodinámica, febrícula y saturación del 92%, se observaba tinte icteríco y palidez de mucosas. Presentaba tiraje intercostal, hipoventilación bibasal y auscultación cardiaca normal. Abdomen distendido y doloroso con ascitis a tensión, dolor cutáneo, edema con fóvea hasta rodillas. Examen neurológico sin alteraciones.

En el abdomen presentaba placas con descamación periférica y erosiones de fondo no exudativo algunas cubiertas por costra en espalda, abdomen y muslos (Figura 1), con respeto del tercio superior de tórax y miembros superiores. Signo de Nikolsky negativo. Sin ampollas. Mucosa genital, conjuntivas, palmas y plantas estaban respetadas. Dificultad para apreciar el eritema por su pigmentación racial.

En mucosa labial inferior (Figura 2), paladar blando y mucosa yugal se observaban aftas confluentes de fondo fibrinoso. Afta aislada de 0.5 cm de mismas características en mucosa labial superior derecha.

Exploraciones complementarias

Se observaron cifras de MTX en sangre dos veces superiores al valor normal. Aplasia de las tres series hemáticas, elevación de transaminasas y de PCR. En la radiografía de tórax presentaba hidrotórax moderado. El estudio microbiológico de las lesiones no mostraba crecimiento de *Staphylococcus aureus* u otros patógenos relevantes.

Diagnóstico

Se sospecha toxicidad cutánea directa por metotrexato, con menos probabilidad de toxicodermia grave tipo Necrosis Epidérmica Tóxica (NET) o síndrome de Stevens Johnson.

Tratamiento

Se inició ácido fólico (Leucovorín 10 mg/m²), enjuagues orales con lidocaína al 0,5 % antes de la ingesta oral e hidratación cutánea con vaselina líquida. Soporte hidroelectrolítico y oxigenoterapia. No se suspendieron los antibióticos, si los enjuagues orales con nistatina.



Figura 1. Erosión con bordes descamativos y zona central con restos epidérmicos sin exudado en flanco y cara externa de muslo izquierdo. No se observan ampollas.



Figura 2. Aftas redondeadas y ovaladas con fondo fibrinoso en mucosa labial inferior.

Evolución

La paciente evolucionó favorablemente en dos semanas, con normalización progresiva de los índices hematológicos, sin fiebre, manteniendo diuresis normales y tolerando la alimentación oral. Reducción progresiva de necesidades analgésicas. Sin aumento de lesiones cutáneas con reepitelización progresiva de las mismas y mejoría de las aftas orales. La



paciente continúa en seguimiento por Oncología y Cirugía General. Tiene previsto intervención quirúrgica con radioterapia intraoperatoria para tratamiento del adenocarcinoma colorrectal.

Comentario¹⁻³

El MTX es un antagonista del ácido fólico utilizado en tratamientos oncológicos, enfermedades autoinmunes, como la psoriasis o la artritis reumatoide y en el embarazo ectópico. Su efectividad en estos procesos se debe a su efecto antiinflamatorio por la liberación de adenosina, la apoptosis e inhibición de la proliferación de los linfocitos T. La acción antiproliferativa explica la estomatitis, la mielosupresión y la alopecia. Alcanza sus máximas concentraciones en riñón, hígado, vesícula biliar,

bazo, piel y hematíes lo que explica su toxicidad. La mayoría de las reacciones adversas son dependientes de dosis. Las reacciones mucocutáneas más frecuentes son las ulceraciones dolorosas de las placas de psoriasis. Las erosiones en la mucosa oral son frecuentes y se podría considerar, junto con la ulceración de las placas de psoriasis, un signo temprano de la toxicidad por MTX. La afectación hepática y hematológica de nuestra paciente sugiere también un efecto tóxico de este quimioterápico. Otros factores que pueden contribuir a su toxicidad son la edad avanzada, insuficiencia renal, otros fármacos como los antiinflamatorios no esteroideos y el alcohol. Se han publicado dos casos en la literatura de toxicidad cutánea tras tratamiento con MTX para inducir aborto.

Bibliografía

1. Almost a tragedy: severe methotrexate toxicity in a hemodialysis patient treated for ectopic pregnancy. Willner N, Storch S, Tadmor T, Schiff E. *Eur J Clin Pharmacol*. 2014 Mar;70(3):261-3.
2. Methotrexate: new therapeutic approaches. Puig L. *Actas Dermosifiliogr*. 2014 Jul-Aug;105(6):583-9.
3. A cautionary tale: fatal outcome of methotrexate therapy given for management of ectopic pregnancy. Kelly H, Harvey D, Moll S. *Obstet Gynecol*. 2006 Feb;107(2 Pt 2):439-41.



Miscelánea

35

Niño con placa alopécica en región frontoparietal

Álvaro Rivera Rodríguez
Marcial Álvarez Salafranca
Ruth Solanas Treviño
María Teresa López Giménez

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)



35. Niño con placa alopécica en región frontoparietal

Álvaro Rivera Rodríguez, Marcial Álvarez Salafranca, Ruth Solanas Treviño, María Teresa López Giménez
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza)

Anamnesis

Niño de 10 años de edad, sin antecedentes médicos de interés, que fue remitido desde atención primaria por sospecha de alopecia areata en región parietal derecha. Había sido objetivada hacía unos meses y desde entonces había permanecido sin cambios. No tenía antecedentes traumáticos en la zona, hábito de tirar del pelo, fricción de la zona, episodios estresantes o traumáticos ni alteraciones del comportamiento. No había antecedentes familiares de procesos similares. No había recibido ningún tratamiento.

Exploración física

En región frontoparietal derecha presentaba un área alopécica aunque conservaba algún pelo más fino y claro que el resto del cuero cabelludo. Tenía una morfología triangular de 2 x 8 cm con base

en la línea de implantación del cuero cabelludo y bordes bien definidos. No había alteraciones en la superficie cutánea (eritema, descamación...). La pilotracción era negativa en todo el cuero cabelludo. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

No precisa.

Diagnóstico

Alopecia triangular congénita.

Tratamiento

No precisa.

Evolución

No precisa control evolutivo.



Figura 1.
Placa alopécica triangular en región frontoparietal derecha.



Comentario

La alopecia triangular congénita o temporal, descrita en 1905 por Sabouraud, es una alopecia no cicatricial infrecuente, aunque probablemente infradiagnosticada. Es típica de la infancia aunque se duda de su carácter congénito. Suele aparecer como una zona con pelo escaso y fino, triangular con base en la línea de implantación del cabello aunque puede ser ovalada, y típicamente unilateral en la sutura frontotemporal aunque puede ser bilateral y en otras regiones. El diagnóstico es clínico, pero si se biopsia se observa pelo veloso en lugar de terminal, sin otras alteraciones. El diagnóstico diferencial debe

hacerse con otras alopecias circunscritas destacando: alopecia areata (con pelos peládicos y pilotracción positiva); aplasia cutis (piel deprimida localizada preferentemente en vértex); alopecia cicatricial (anterior de enfermedad cicatricial quedando zona brillante y dura); nevo sebáceo (placa amarillenta); tricotilomanía (cabellos de distintas longitudes). No existen tratamientos efectivos salvo la extirpación quirúrgica. La zona suele mantenerse estable de por vida. Hemos presentado un caso típico de una entidad poco frecuente, pero cuyo reconocimiento es importante para evitar tratamientos inútiles y poder dar una explicación adecuada a los progenitores.





Miscelánea

36

Niño de 6 años con mechón de pelo en párpado superior

Maria del Mar Escudero-Góngora

Nicole Knöpfel

Aniza Giacaman

Ana Martín-Santiago

Servicio de Dermatología.

Hospital Universitario Son Espases (Palma de Mallorca)

36. Niño de 6 años con mechón de pelo en párpado superior

María del Mar Escudero-Góngora, Nicole Knöpfel, Aniza Giacaman, Ana Martín-Santiago

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Son Espases (Palma de Mallorca)

Anamnesis

Varón de 6 años que consultaba por un mechón de pelo en párpado superior. No tenía antecedentes personales de interés ni familiares con lesiones similares. El mechón de pelo no le generaba molestias y los padres referían su presencia desde el nacimiento.

Exploración física

En el párpado superior derecho presenta una pápula de color piel de cuyo centro emerge un mechón de unos 12 pelos de color y grosor similar al de las pestañas. Dicho mechón se dispone de forma paralela a las pestañas (Figuras 1 y 2). No se observan alteraciones oculares ni otras lesiones cutáneas en la exploración física.

Exploraciones complementarias

Se le solicitó un examen oftalmológico que resultó normal.

Diagnóstico

Pestaña ectópica.

Evolución y tratamiento

Se ofreció a los padres la posibilidad de tratamiento quirúrgico quienes optaron por la abstención terapéutica dada la benignidad del cuadro.

Comentario

Las pestañas son folículos pilosos que se presentan asociadas a glándulas sebáceas y glándulas sudoríparas apocrinas. Se sitúan en el borde libre del párpado pero pueden encontrarse anomalías del desarrollo como distiquiasis, agenesia o pestañas ectópicas. Las pestañas ectópicas son alteraciones del desarrollo muy raras, con menos de 20 casos descritos en la literatura. Se originan por una transposición aberrante de las pestañas que generalmente ocurre de forma esporádica. Se desconoce cuál es



Figura 1. Mechón de pelo localizado en el cuadrante latero-externo del párpado superior.



Figura 2. Folículos pilosos dispuestos paralelos a las pestañas.



el origen embriológico, se creía que era el resultado de una sustitución de las glándulas de Meibomio por los folículos pero recientemente se ha postulado que puede ser el resultado de una anomalía primaria ectodérmica. No está descrito su asociación a otras anomalías. El diagnóstico es clínico, si bien

en el diagnóstico diferencial hay que considerar el tricofoliculoma. El tratamiento de elección es quirúrgico, basado en motivos estéticos, si bien puede optarse por la abstención terapéutica puesto que son lesiones asintomáticas que no se asocian a ninguna comorbilidad médica.





Miscelánea

37

Nódulo subcutáneo en la sien



Cristina García Harana
José Francisco Millán Cayetano
Pablo García Montero
Javier del Boz

Hospital Costa del Sol (Marbella, Málaga)

37. Nódulo subcutáneo en la sien

Cristina García Harana, José Francisco Millán Cayetano, Pablo García Montero, Javier del Boz
Hospital Costa del Sol (Marbella, Málaga)

Anamnesis

Varón de 23 años, sin antecedentes de interés, consultó por presentar una lesión localizada en la región frontotemporal izquierda de seis meses de evolución. Refería como posible desencadenante un traumatismo en dicha localización, con aparición de la lesión en las semanas posteriores. Se trataba de una lesión completamente asintomática, que solo presentaba fluctuaciones en su tamaño. El paciente solicitó extirpación de la misma.

Exploración física

A la exploración, se palpaba una lesión nodular subcutánea bien delimitada, de aproximadamente 12 mm de diámetro, de consistencia elástica y no adherida a planos profundos (Figura 1). No presentaba cambios epidérmicos. La lesión era indolora a la palpación, y tan sólo destacaba cierta pulsatilidad.



Figura 1. Lesión nodular en la región frontotemporal del paciente, sin cambios epidérmicos visibles.

Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía cutánea, que mostró una lesión ovalada, parcialmente compresible, localizada en el tejido subcutáneo. Al estudio doppler se objetivó un flujo arterial intralesional (Figura 2). Estos hallazgos sugirieron un posible pseudoaneurisma, que parecía depender de una rama de arteria temporal superficial.

Diagnóstico

Pseudoaneurisma postraumático de arteria temporal superficial.

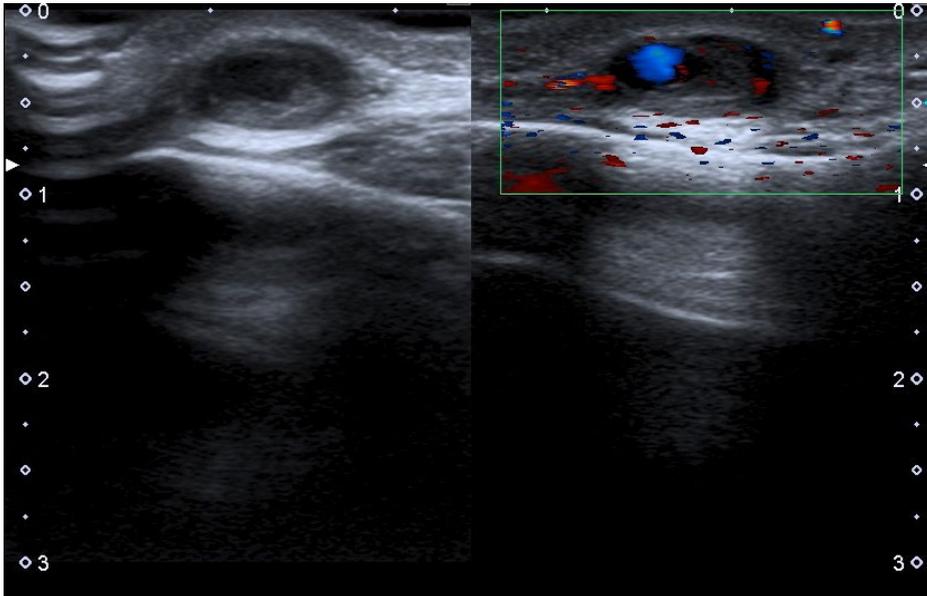
Tratamiento y evolución

Se realizó tratamiento quirúrgico de la lesión bajo anestesia local, mediante ligadura vascular proximal y distal con exéresis posterior del aneurisma. El paciente evolucionó favorablemente, sin datos de persistencia o recurrencia.

Comentario¹⁻²

El pseudoaneurisma de la arteria temporal superficial es una lesión vascular infrecuente que se produce típicamente tras un traumatismo cerrado en la región temporal, con ruptura de la pared arterial produciendo una dilatación de ésta que se manifiesta como una lesión pulsátil en las semanas posteriores al traumatismo. Puede asociar síntomas neurológicos como cefalea, mareos o parálisis facial por compresión del VII par craneal. El diagnóstico se confirma mediante estudio de imagen, principalmente ecografía-doppler, que permite la caracterización del pseudoaneurisma así como de su origen vascular.

Las principales indicaciones de tratamiento son la deformidad estética, el riesgo de ruptura y la presencia de cefalea o dolor local.



*Figura 2.
Lesión ovalada hipoecoica localizada en
tejido subcutáneo. Al estudio doppler se
visualiza flujo arterial intralesional.*

Se recomienda la resección quirúrgica de la lesión mediante exéresis y cierre directo; como tratamientos alternativos se pueden plantear procedimientos endovasculares con embolización o la aplicación de presión prolongada. En conclusión, ante un antece-

dente de traumatismo asociado a la aparición de una lesión pulsátil en el territorio de la arteria temporal superficial se debe plantear el pseudoaneurisma entre los posibles diagnósticos diferenciales, precisando estudios radiológicos para confirmarlo.

Bibliografía

1. Ayling O, Martin A, Roche-Nagle G. Primary repair of a traumatic superficial temporal artery pseudoaneurysm: case report and literature review. *Vasc Endovascular Surg* 2014; 48:346-8.
2. Tracy A, Klinge P, Morrison J, Jayaraman MV, Kriz PK. Traumatic superficial temporal artery pseudoaneurysm in a helmeted lacrosse player. *Curr Sports Med Rep* 2016; 15:13-5.





Miscelánea

38

Nódulos eritematosos en el dorso de una mano



Sofía Lucas Truyols
Nerea Barrado Solís
César Lloret Ruiz
Enrique Gimeno Carpio

Hospital Arnau de Vilanova (Valencia)

38. Nódulos eritematosos en el dorso de una mano

Sofía Lucas Truyols, Nerea Barrado Solís, César Lloret Ruiz, Enrique Gimeno Carpio

Hospital Arnau de Vilanova (Valencia)

Anamnesis

Mujer de 73 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial e hipercolesterolemia. Acudió a la consulta por presentar varios nódulos asintomáticos localizados en el dorso de la mano derecha de dos años de evolución. La paciente no refería artralgias ni otra clínica sistémica asociada.

Exploración física

A la exploración física se observaban varios nódulos subcutáneos, eritematosos, bien delimitados, duros al tacto y de consistencia casi pétreo y cuyos tamaños oscilaban entre 1 y 2,5 cm de diámetro. Estaban localizados en la mano derecha, a la altura de articulación metacarpofalángica del tercer y quinto dedo y otro de menor tamaño a la altura de la articulación interfalángica proximal del quinto dedo. (Figura 1)



Figura 1. Nódulos eritematosos localizados en el dorso de la mano derecha).

Exploraciones complementarias

Nuestra sospecha inicial fue de nódulos reumatoides aunque la paciente negaba clínica articular y antecedente de artritis reumatoide. Para descartarlo se solicitó una analítica con factor reumatoide, que fue negativo. Además se realizó una radiografía de la mano que mostró pinzamiento y subluxación en las articulaciones interfalángicas distales del segundo y tercer dedo de la mano derecha, hallazgos propios de la artrosis. Realizamos una biopsia. En ésta no se apreciaba ninguna alteración de la epidermis y ni en la dermis superficial. En la dermis profunda se observaban extensas áreas con degeneración del colágeno y necrobiosis rodeadas por un infiltrado de predominio linfocitocitario dispuesto en empalizada (Figura 2).

Diagnóstico

Granuloma anular subcutáneo o nódulos pseudo-reumatoides.

Tratamiento y evolución

Se decidió extirpar todas las lesiones con buen resultado estético. Aunque el tratamiento no es definitivo por las posibilidades de recurrencia, la paciente quedó muy satisfecha.

Comentario

El granuloma anular subcutáneo es una variante poco frecuente del granuloma anular clásico y casi exclusiva de la edad pediátrica, con una incidencia máxima de aparición entre los tres y seis años¹. Su etiología es desconocida. Se presenta en forma de nódulos subcutáneos no dolorosos, de tamaño variable, que

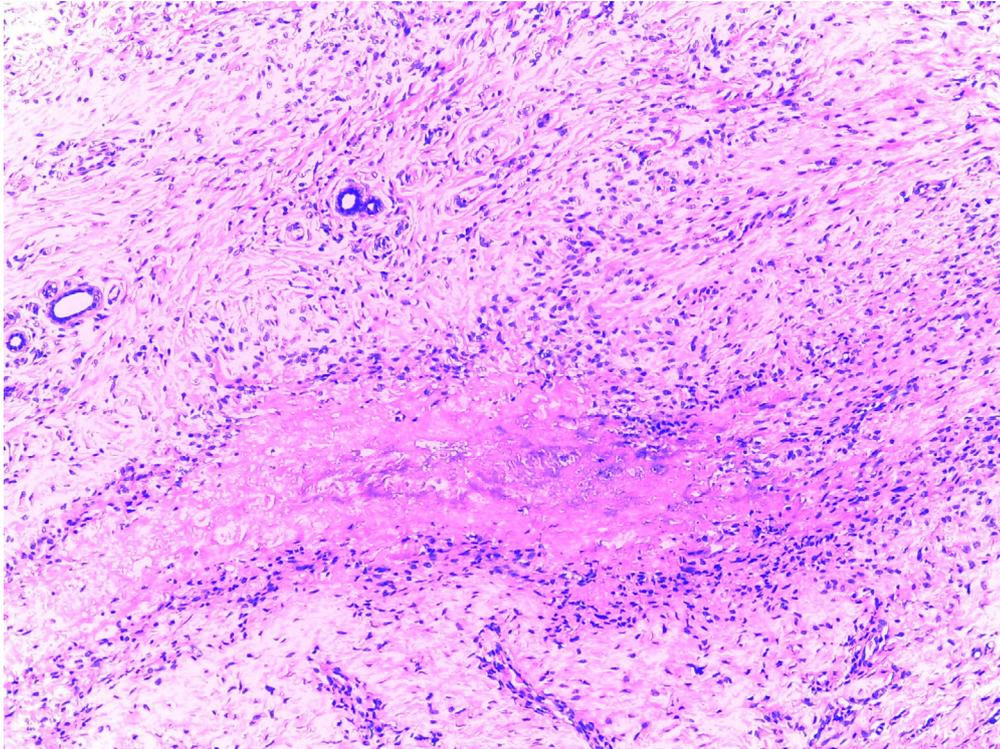


Figura 2. Área con degeneración del colágeno rodeada por un infiltrado linfohistiocitario dispuesto en empalizada en dermis reticular.

pueden ser únicos o múltiples, de color piel o ligeramente eritematosos y que se localizan con frecuencia en la región pretibial, seguido del dorso de las manos y el cuero cabelludo². El principal diagnóstico diferencial debe realizarse con los nódulos reumatoides que, tanto clínica como histológicamente pueden llegar a ser indistinguibles de las lesiones de granuloma anular profundo, por lo que algunos autores se refieren

a éstos como nódulos pseudoreumatoides. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y su correlación histológica (presencia de áreas con degeneración del colágeno envueltas por un infiltrado dispuesto en empalizada en la dermis profunda)³. El pronóstico es bueno ya que las lesiones tienden a resolverse espontáneamente aunque en un número variable de casos, la recidiva es la regla¹.

Bibliografía

1. Grogg KL, Nascimento AG. Subcutaneous granuloma annulare in childhood: clinicopathologic features in 34 cases. *Pediatrics*. 2001 Mar;107(3):E42.
2. García Morrás P, Lázaro Ochaita P. Nódulos subcutáneos en los codos. *Piel* 2002;17(6):270-2.
3. Barzilai A, Huszar M, Shpiro D, Nass D, Trau H. Pseudorheumatoid nodules in adults: a juxta-articular form of nodular granuloma annulare. *Am J Dermatopathol*. 2005 Feb;27(1):1-5.





Miscelánea

39

Nódulos eruptivos en tronco y miembros superiores



Micaela Churruca-Grijelmo
Adrián Imbernón-Moya
Hirune Cembrero-Saralegui
Antonio Aguilar-Martínez

39. Nódulos eruptivos en tronco y miembros superiores.

Micaela Churruca-Grijelmo, Adrián Imbernón-Moya, Hirune Cembrero-Saralegui, Antonio Aguilar-Martínez

Anamnesis

Mujer de 63 años que acude por la aparición progresiva en los últimos 2 años de unas lesiones eruptivas en tórax anterior y espalda superior. Como único antecedente de interés destacaba un carcinoma ductal de mama izquierda extirpado hace más de 20 años sin necesidad de tratamiento posterior.

Exploración física

Se observaban numerosas lesiones cutáneas nodulares de 2 a 5 mm de diámetro, de consistencia firme a la palpación, con piel suprayacente de color normal o levemente hiperpigmentada, de distribución irregular y ligeramente arracimada en V del escote, región submamaria y cara posterior de ambos hombros. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de uno de los nódulos que mostró una leve hiperplasia de la epidermis y co-

lagenización de la dermis, con disminución marcada en el número de fibras elásticas. Las tinciones inmunohistoquímicas con Factor XIII y actina resultaron negativas. (Figura 2)

La paciente no mostró alteraciones extracutáneas. Además, se interrogó a los familiares de la paciente y ninguno de ellos había presentado lesiones de características similares.

Diagnóstico

Colagenomas eruptivos múltiples.

Tratamiento y evolución

Debido al número elevado y a la naturaleza benigna de las lesiones, se decidió adoptar una actitud expectante con controles sucesivos sin modificación de las lesiones.

Comentario

Los colagenomas son formas poco frecuentes de nevus del tejido conectivo. Se caracterizan por una proliferación de colágeno normal. Según la forma de presentación se dividen en hereditarios (los colagenomas familiares y la placa Chagrin de la esclerosis tuberosa) y adquiridos (el colagenoma solitario y los colagenomas eruptivos - CE). Los CE múltiples se manifiestan preferentemente en niños o adultos jóvenes. Este caso es excepcional por presentarse en una mujer de 63 años. La patogenia y la incidencia de los CE son desconocidas. La clínica consiste en la aparición progresiva de nódulos o placas de consistencia firme, de coloración similar a la piel normal en tronco y extremidades. Las lesiones son siempre asintomáticas y de curso progresivo y permanente. A nivel histológico se observa una alteración circunscrita y bien definida del colágeno maduro y ausencia o



Figura 1. Lesiones cutáneas nodulares de 2 a 5 mm de diámetro.

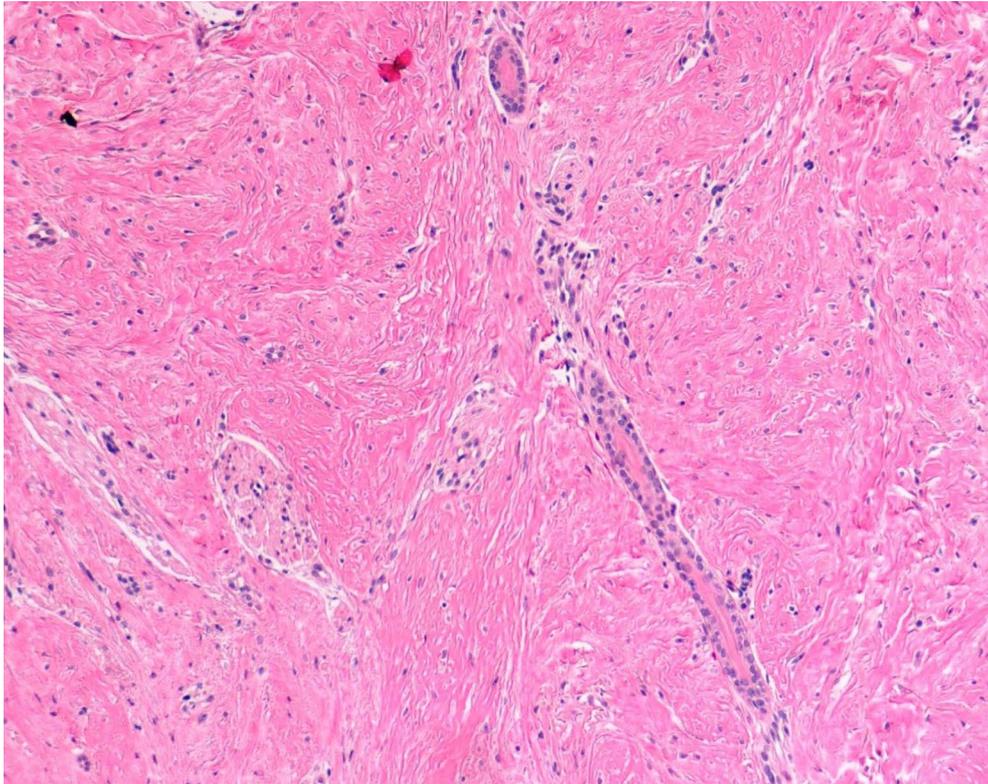


Figura 2. leve hiperplasia de la epidermis y collagenización de la dermis, con disminución marcada en el número de fibras elásticas.

disminución de las fibras elásticas. El diagnóstico de los CE se realiza en base a las características clínicas e histológicas de las lesiones sumadas a la ausencia de historia familiar y de alteraciones extracutáneas. Los principales diagnósticos diferenciales de los colage-

nomas son: elastorrexis papulosa, elastólisis perifollicular, elastólisis de la dermis media, pseudoxantoma elástico y xantomas eruptivos. Por el momento, no está definida ninguna actitud terapéutica para este tipo de hamartomas.





Miscelánea

40

Pápulas eritemato- edematosas en región facial de paciente en tratamiento con cetuximab

Marina Lacalle Calderón
Germana Consuegra
Iosune Vilanova
Gema Pérez Paredes

40. Pápulas eritemato-edematosas en región facial de paciente en tratamiento con cetuximab

Marina Lacalle Calderón, Germana Consuegra, Iosune Vilanova, Gema Pérez Paredes

Anamnesis

Varón de 80 años, sin alergias medicamentosas conocidas, ex-fumador, ex-bebedor severo, con antecedentes personales de adenocarcinoma prostático y carcinoma epidermoide de seno piriforme izquierdo de reciente diagnóstico. Para el abordaje terapéutico de este último, se realizó radioterapia con buena respuesta terapéutica. Un año después de dicho tratamiento, desarrolló un edema laríngeo post-radioterapia precisando la realización de una traqueostomía, objetivándose en el transcurso de dicha intervención recidiva tumoral. Dada la situación clínica del paciente y de acuerdo con la familia, se decide tratamiento quimioterápico con cetuximab.

A las 6 semanas del inicio del tratamiento, el paciente fue derivado al servicio de Dermatología, por la aparición de lesiones cutáneas faciales, coincidiendo con el inicio de cetuximab. Dichas lesiones eran en su mayoría asintomáticas, aunque en alguna ocasión le producían una cierta sensación de quemazón. No refería sintomatología sistémica asociada.

Exploración física

En la exploración física destacaba la presencia de pápulas y placas eritemato-edematosas en ambas mejillas y región frontal, mal delimitadas, así como alguna pústula folicular aislada, con alguna costra asociada (Figura 1).

Pruebas complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que ponía de manifiesto una foliculitis, con un intenso infiltrado inflamatorio neutrofílico en el infundíbulo piloso con pustulosis intracrónea, sin presencia de microorganismos, por lo que no se podía descartar etiología medicamentosa.

Diagnóstico

Dada la correlación temporal con la administración de cetuximab, la clínica característica y los hallazgos histológicos compatibles, se llegó al diagnóstico de reacción acneiforme por cetuximab.

La estrategia terapéutica más aceptada para contribuir a su resolución son las tetraciclinas orales, como en el caso de nuestro paciente, aunque si la reacción no es muy intensa puede ser suficiente con tratamiento tópico con antibióticos como la clindamicina o con el empleo de corticoides de baja potencia^{1,5}. En la mayoría de los casos no es necesario interrumpir el tratamiento con los anti EGFR, porque la reacción cutánea suele ser bastante bien tolerada por los pacientes⁴.



Figura 1. Placas eritemato-edematosas faciales, con pápulas y pústulas foliculares asociadas.



Bibliografía

1. Nakamura S, Hashimoto Y, Nishi K, Mizumoto T, Takahashi H, Iizuka H. Clinical response of acneiform eruptions caused by cetuximab to administration of oral tetracycline and topical ketoconazole. *J Dermatol Case Rep.* 2014 Mar 31;8(1):16-9.
2. Jiménez-Puya R, Gómez-García F, Rodríguez-Bujaldón A, Moreno-Giménez JC. Acute acneiform eruption secondary to cetuximab with good response to metronidazole. *Actas Dermosifiliogr.* 2007 Nov;98(9):648-9.
3. Herrera-Acosta E, Martín-Ezquerro G, Iglesias M, Umbert P. Acneiform eruption secondary to cetuximab. *Actas Dermosifiliogr.* 2005 May;96(4):252-4.
4. Wehler TC, Graf C, Möhler M, Herzog J, Berger MR, Gockel I, Lang H, Theobald M, Galle PR, Schimanski CC. Cetuximab-induced skin exanthema: prophylactic and reactive skin therapy are equally effective. *J Cancer Res Clin Oncol.* 2013 Oct;139(10):1667-72.
5. Rodríguez-Murphy E, Villanueva-Herraiz S, Ortega-García MP, Pérez-Feliu A, López-Montenegro Soria MA, Camps-Herrero C. Cutaneous toxicity associated with cetuximab treatment in metastatic colorectal cancer. *Farm Hosp.* 2011 May-Jun;35(3):114-20.





Miscelánea

41

Pápulas marrones queratósicas en el tronco de un varón de 47 años

Celia Gómez de Castro
Sheila Requena López
Pablo Munguía Calzada

Hospital Universitario Central de Asturias (Oviedo)

41. Pápulas marrones queratósicas en el tronco de un varón de 47 años

Celia Gómez de Castro, Sheila Requena López, Pablo Munguía Calzada

Hospital Universitario Central de Asturias (Oviedo)

Anamnesis

Varón de 47 años con antecedentes de cardiopatía isquémica y bronquitis crónica. Acude a nuestra consulta por presentar desde hacía un año lesiones cutáneas pruriginosas en el tronco que se habían extendido progresivamente. El paciente había recibido diversos tratamientos tópicos con corticoides y antifúngicos sin mejoría clínica. No había presentado previamente lesiones similares y no refería sintomatología a otro nivel.

Exploración física

A la exploración presentaba múltiples pápulas queratósicas de coloración marrón-amarillenta en cara anterior del tórax, abdomen, costados y en espalda (Figura 1). En algunas zonas las lesiones eran confluentes formando placas verrucosas. En palmas de manos se apreciaban pápulas hiperqueratósicas. No presentaba afectación de mucosas ni de anejos.

Exploraciones complementarias

En la dermatoscopia se visualizaban áreas marrón-amarillentas de diferentes tamaños, también denominadas pseudocomedones, de morfología estrellada, ovalada y poligonal (Figura 2).

El estudio histopatológico de una de las pápulas mostró la presencia de hiperqueratosis y de acantosis suprabasal. Se observaron también células disqueratósicas de tipo "cuerpos redondos" y "granos". A nivel de la dermis se apreciaba un infiltrado linfocitario perivascular superficial.

Se realizó una analítica sanguínea, siendo los datos del hemograma y bioquímica normales.

Diagnóstico

Con los datos clínico-dermatoscópicos y confirmación histológica posterior se estableció el diagnóstico de queratosis folicular o enfermedad de Darier-White.



Figura 1. Pápulas queratósicas marrones en el tronco.



Tratamiento

Se instruyó al paciente en medidas generales para el cuidado de la piel y evitar los factores agravantes y se pautó tratamiento con retinoides orales (acitretina).

Evolución

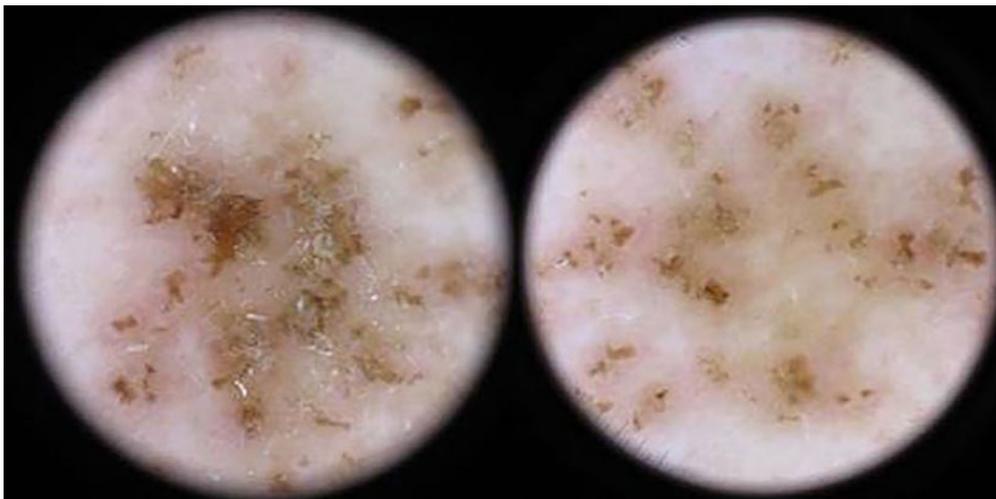
El paciente presentó una evolución clínica favorable con el tratamiento pautado.

Comentario

La enfermedad de Darier es una genodermatosis de herencia autosómica dominante en la que se produce una mutación del gen ATP2A2 que codifica las ATPasas transportadoras de calcio en el retículo endoplasmático. El resultado es una pérdida de

adhesión de las células suprabasales (acantólisis) y una inducción de la apoptosis (disqueratosis). En el 70% de los pacientes la enfermedad comienza entre los 6 y 20 años de edad. Clínicamente se caracteriza por la aparición de pápulas y placas queratósicas en áreas de distribución seboreica, pápulas palmoplantares, alteraciones ungueales variables y pápulas blanquecinas en la mucosa oral. Su curso es crónico presentando periodos de exacerbación y mejoría de las lesiones.

En nuestro caso destacamos el valor de la dermatoscopia como herramienta complementaria diagnóstica no invasiva de esta entidad, pudiendo ser especialmente útil en casos atípicos o de presentación tardía como el que presentamos.



*Figura 2.
Áreas marrón-amarillentas de morfología estrellada, poligonal y ovalada.*





Miscelánea

42

Pápulas queratósicas de distribución Blaschkoide



David López Delgado
Josefa Sánchez López
Paula Aguayo Carreras
Soledad Sáenz Guirado



42. Pápulas queratósicas de distribución Blaschkoide

David López Delgado, Josefa Sánchez López, Paula Aguayo Carreras, Soledad Sáenz Guirado

Anamnesis

Paciente varón de 49 años sin antecedentes de interés consulta por lesiones distribuidas en región costal izquierda de 10 años de evolución, que han ido aumentando su extensión y son discretamente pruriginosas. No antecedentes familiares de dermatosis.

Exploración física

A la exploración se observan pápulas queratósicas de color rojo-marrón y aspecto untuoso siguiendo un trayecto blaschkoide desde la espalda hacia la línea media anterior. (Figura 1)

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia cuyo resultado histológico reveló acantolisis y disqueratosis (queratinización abrupta o precoz) en forma de cuerpos redondos y granos. (Figura 2)

Diagnóstico

Con las características clínicas e histológicas de las lesiones se llegó al diagnóstico de Enfermedad de Darier lineal (mosaicismo tipo 1).

Tratamiento y evolución

Se pauta tretinoína 0,1% crema por la noche y emolientes. El paciente a los 3 meses presenta mejoría de las lesiones pero no remisión del cuadro.

Comentario¹⁻³

La enfermedad de Darier, de herencia autosómica dominante, afecta a ambos sexos y todas las etnias. Se caracteriza por pápulas queratósicas de aspecto untuoso localizadas en áreas seboreicas. Una de sus variantes clínicas es la forma segmentaria, dividida en mosaicismos tipo 1 y tipo 2.



Figura 1.
Pápulas queratósicas de distribución lineal.

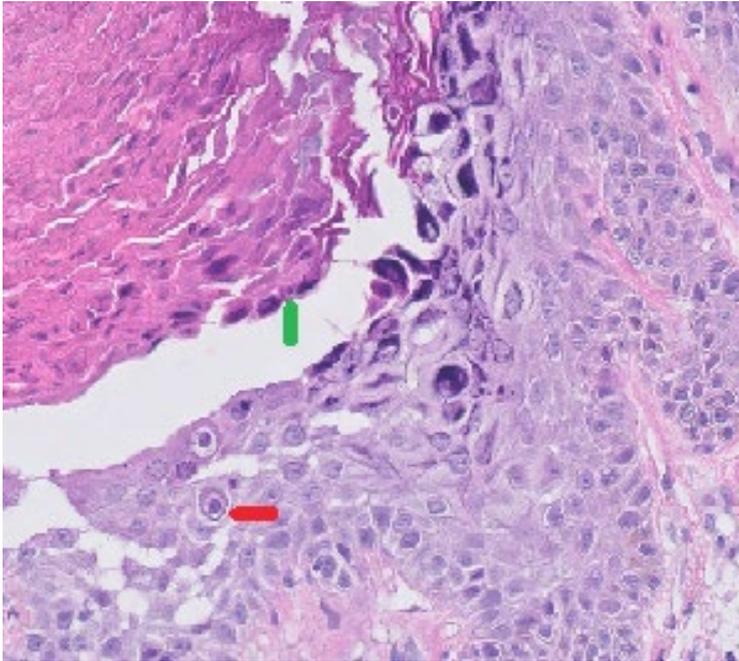


Figura 2.
Disqueratosis: cuerpos redondos (rojo)
y granos (verde)

El caso que nos ocupa es la forma segmentaria tipo 1, la cual se presenta como pápulas queratósicas rojomarronáceas de aspecto untuoso y distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko. Su prevalencia es del 5-10% de casos de Darier y aparece sobre la tercera – cuarta década de la vida (el Darier clásico generalizado suele ser más precoz).

En cuanto a su patogenia se debe a una mutación somática postcigótica del gen ATP2A2 (cro-

mosoma 12), sin antecedentes familiares de Darier (algo que lo distingue también del Darier clásico). La forma segmentaria tipo 2 (muy infrecuente) es una enfermedad de Darier en banda lineal superpuesta a una enfermedad de Darier clásica.

En cuanto al tratamiento suele ser tópico con retinoides (tretinoína, adapaleno, tazaroteno) fundamentalmente y emolientes (urea, láctico, ácido salicílico) dejando el tratamiento sistémico (acitretino e isotretinoína) cuando no responden.

Bibliografía

1. Segmental Darier disease: a presentation of difficult diagnosis. Paula Mota Medeiros, Jenniffer Muñoz Trujillo, Paula Carolina Pessanha de Faria, Natalia Ribeiro de Magalhaes Alves, Cassia Camarinha da Silva, Roberto Souto da Silva. An Bras Dermatol. 2015;90 (3 suppl 1): S62-5.
2. Segmental tipo 1 Darier disease: a case series highlighting late-onset disease. JC Sartori Vallinotti, MS Peters, CN Wieland. British Journal of Dermatology (2015) 173. pp 587-589.
3. Enfermedad de Darier lineal. Silvestre Martínez, Ángel Vera, Carmen Eloy García, Andrés Sanz, Vicente Crespo. Actas Dermosifiliogr 2006; 97(2) 139-41.
4. Case for diagnosis Fernanda Guedes Lavorato, Luna Azulay-Abulafia, Vanessa Ramos, Daniel Lago Obadía, Diego Santos Rocha, Vivian Fichman Monteiro de Souza. Anais Brasileiros de Dermatología, 2013;88 (4):656-8.
5. Successful treatment of linear Darier disease with topical adapalene. M Casals, A Campoy, F Aspiolea, MA Carrasco, A Camps. JEADV 2009,23, 169-243.





Miscelánea

43

Pápulas y nódulos eritematosos faciales



M^a Librada Porriño Bustamante
David López Delgado
Josefa Sánchez López
José Carlos Ruiz Carrascosa

UGC Dermatología
Complejo Hospitalario Universitario de Granada

43. Pápulas y nódulos eritematosos faciales

M^a Librada Porriño Bustamante, David López Delgado, Josefa Sánchez López, José Carlos Ruiz Carrascosa
UGC Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Granada

Anamnesis

Varón de 65 años de edad que consulta por lesiones faciales de años de evolución, que han empeorado en los últimos meses, y que se acompañan de sensación quemante en los brotes. Sin antecedentes personales de interés. Refiere que trata sus lesiones faciales con metilprednisolona aceponato cuando tiene brotes, pero que ha sido insuficiente para controlar éste último.

Exploración física

En la exploración física se observan con numerosas pápulas y nódulos, de coloración rojiza a parda, sobre un fondo de discreto eritema facial generalizado. Las lesiones son más abundantes en la región centrofacial, incluyendo párpados y región peribucal (Figura 1). El eritema es más marcado en las mejillas, donde se aprecian numerosas telangiectasias. También se puede observar alguna costra y escamas. No se aprecian lesiones extrafaciales.

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia punch de 4 mm que muestra granulomas de células epitelioides sin necrosis caseosa, con infiltrado mixto compuesto por células epitelioides, linfocitos y células gigantes multinucleadas aisladas.

Diagnóstico

Rosácea granulomatosa, con empeoramiento tras aplicación crónica de corticoides tópicos.

Tratamiento

Se instaura tratamiento con doxiciclina oral 100 mg 1c/24 h durante 3 meses e ivermectina tópica 1 vez/día.



Figura 1. Previo al tratamiento. Pápulas y nódulos duros eritematosos, ubicados predominantemente en región centrofacial, sobre una base de eritema y telangiectasias males. Nótese la afectación palpebral y peribucal.

Evolución

El paciente acude al mes del inicio del tratamiento, sin mejoría. No obstante, nos confiesa que sólo se está tomando las doxiciclina y que en lugar de la ivermectina tópica se aplica metilprednisolona aceponato crema.

Le indicamos nuevamente que suspenda el corticoide tópico y que realice el tratamiento que le fue prescrito. Acude a los 3 meses a la revisión, con mejoría franca de las lesiones, con desaparición de los nódulos y de la mayor parte de pápulas, aunque persistencia de eritema facial (en menor grado que al inicio) y telangiectasias en mejillas (Figura 2).

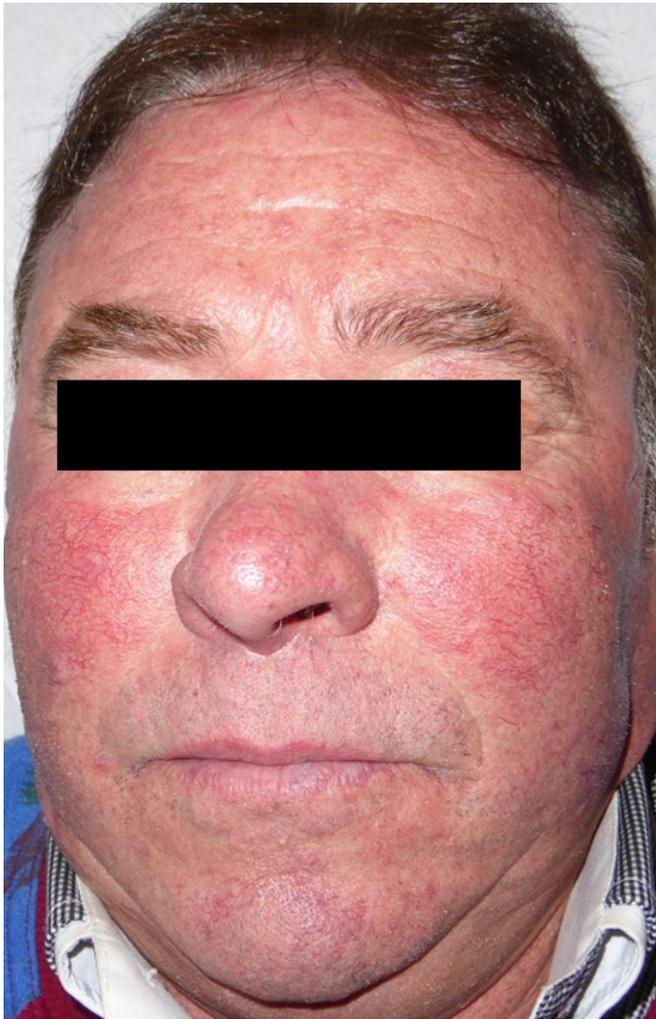


Figura 2. Post-tratamiento, revisión a los 3 meses: desaparición de los nódulos y pápulas. Sólo se aprecia eritema y telangiectasias en mejillas.

El paciente nos indica que sólo ha realizado el tratamiento oral, que ha suspendido los corticoides tópicos, pero que no se ha aplicado la ivermectina tópica debido al precio. Le prescribimos entonces metronidazol gel 0,75% para que se lo aplique en caso de nuevas lesiones.

Comentario¹⁻⁴

En la clasificación de rosácea se distinguen cuatro subtipos: eritematotelangiectásica, pápulo-pustulosa, fimatosa y ocular. En su mismo espectro se ubica una variante histológica, la rosácea granulomatosa, más frecuente en mujeres de mediana edad. Las lesiones se localizan típicamente en mejillas y zonas periorificiales, y consisten en pápulas y nódulos duros monomorfos, color rojizo o marronáceo, sobre una piel que puede tener una apariencia bastante normal. En ocasiones el eritema puede ser marcado, debido a la superposición entre las distintas formas clínicas. Diagnósticos diferenciales importantes incluyen sarcoidosis y dermatitis perioral. Los hallazgos histológicos típicos consisten en granulomas epitelioides sin caseosis central acompañados de un infiltrado inflamatorio mixto. El tratamiento de primera línea son las tetraciclinas orales. La posible implicación de *Demodex folliculorum* en su etiopatogenia justifica la utilización de ivermectina tópica para su tratamiento. En nuestro paciente, el cuadro de rosácea granulomatosa se ha visto exacerbado por la utilización crónica de corticoides tópicos, pero tras la suspensión de los mismos y el tratamiento con doxiciclina oral, ha mejorado considerablemente, persistiendo al finalizar sólo las telangiectasias y el eritema malar de base.



Bibliografía

1. Sánchez JL, Berlingeri-Ramos AC, Dueño DV. Granulomatous rosacea. *Am J Dermatopathol*. 2008;30(1):6-9.
2. Khokhar O, Khachemoune A. A case of granulomatous rosacea: sorting granulomatous rosacea from other granulomatous diseases that affect the face. *Dermatol Online J*. 2004;10(1):6.
3. Lee GL, Zirwas MJ. Granulomatous Rosacea and Periorificial Dermatitis: Controversies and Review of Management and Treatment. *Dermatol Clin*. 2015;33(3):447-55.
4. Jansen T. Clinical presentations and classification of rosacea. *Ann Dermatol Venereol*. 2011;138 Suppl 3:S192-200.



Miscelánea

44

Placa alopécica refractaria a múltiples tratamientos



Aroa García Duarte
Cristina Guirado Koch
Marta Bandini
Isabel Polo Rodríguez



44. Placa alopécica refractaria a múltiples tratamientos

Aroa García Duarte, Cristina Guirado Koch, Marta Bandini, Isabel Polo Rodríguez

Anamnesis

Varón de 31 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a consultas de dermatología con una placa alopécica en vértex de varios meses de evolución, sobre la que refiere aparición puntual de lesiones exudativas con dolor y pérdida de pelo más significativa en ciertas épocas.

Exploración física

A la exploración presenta una placa alopécica de borde eritematoso con folículos en penacho, con descamación gruesa adherida.

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia cutánea que es compatible con lupus eritematoso, con inmunofluorescencia directa positiva para IgG granular en membrana basal y unión con el epitelio folicular y con positividad focal para C3 en el epitelio basal folicular. Se realiza una analítica completa con autoinmunidad, hormonas tiroideas y perfil férrico con resultados dentro de la normalidad, así como serologías para hepatitis B y hepatitis C que son negativas.

Diagnóstico, tratamiento y evolución

Con el diagnóstico de lupus eritematoso cutáneo sin repercusión sistémica, se realiza tratamiento sucesivo con hidroxicloroquina, cloroquina, tazaroteno al 0,5% e inmunomoduladores tópicos (tacrólimus al 0,1%) durante el primer año, sin observarse mejoría clínica. También se emplearon corticoides orales e isotretinoína, que se suspendió por un aumento significativo de las transaminasas, sin cambios en la lesión. Posteriormente se realizó tratamiento con mifephenolato, que se suspendió tras siete meses ante un Mantoux positivo y una escasa respuesta.

Tras tratamiento con metotrexato vía oral e infiltraciones de triamcinolona durante un año disminuyeron los signos inflamatorios en la placa alopécica, pero persistía su crecimiento, sin obtenerse mejores resultados combinando sulfona y clobetasol tópico. Siete años tras el diagnóstico se apreciaba una respuesta parcial sobre los signos inflamatorios, pero persistía la actividad de la placa alopécica, con crecimiento progresivo, por lo que se decide realizar infiltraciones locales de suero autólogo sin lograr una mejoría clínica. Debido a la falta de control decidimos tratamiento con terapia fotodinámica (TFD). En las primeras sesiones, con frecuencia semanal, el paciente refería dolor e inflamación local transitoria, con buena tolerancia posterior. Progresivamente comenzaron a disminuir los signos inflamatorios. Tras ocho sesiones de TFD con buena respuesta clínica, se realizan cuatro sesiones con intervalo quincenal y posteriormente mensual. Actualmente la lesión se mantiene sin actividad con una sesión mensual. El paciente está muy satisfecho con los resultados y muestra una buena respuesta al tratamiento.

Comentario¹⁻²

La TFD ha sido empleada en el tratamiento de múltiples patologías cutáneas fuera de ficha técnica, como el linfoma cutáneo de células T (LCCT), la psoriasis y el liquen escleroatrófico genital. En todas ellas está presente un componente inflamatorio formado por linfocitos T. Los estudios basados en estas patologías indican que la TFD produciría una inmunosupresión local, a través de la disminución del número, inactivación o apoptosis de estos linfocitos. Los linfocitos T tienen un papel patológico determinante en el lupus cutáneo, siendo el principal componente inflamatorio en el infiltrado de las



lesiones, por lo que potencialmente la TFD podría ser eficaz para su tratamiento. Comparada con los tratamientos clásicos del LED, la TFD tiene numerosas ventajas: no es invasiva, no hay riesgo de toxicidad acumulada y los efectos secundarios son mínimos.

La utilidad de la TFD para alterar el curso de las enfermedades cutáneas inmunológicas e inflamatorias se encuentra en una fase inicial. Son necesarios más estudios y un seguimiento a largo plazo para poder realizar un protocolo de tratamiento.



Figura 1. Placa cicatricial previa al inicio del tratamiento con TFD.



Figura 2. Tras ocho sesiones de TFD. Obsérvese la disminución de los signos inflamatorios y el eritema.

Bibliografía

1. Discoid lupus erythematosus successfully treated by photodynamic therapy. Brithish Journal of Dermatology (2015) 172, 805-840. A .Debu, C. Girard, D. Bessis.
- 2 Discoid lupus erythematosus: good response to treatment with photodynamic therapy. JEADV 2008 22, 1120-1156. M Fernández-Guarino, B Pérez-García, A Harto, P Jaén.





Miscelánea

45

Placa cicatricial en dorso nasal y múltiples comedones faciales



Germana Consuegra Romero
Iosune Vilanova
Marina Lacalle
Gema Pérez Paredes

45. Placa cicatricial en dorso nasal y múltiples comedones faciales

Germana Consuegra Romero, Iosune Vilanova, Marina Lacalle, Gema Pérez Paredes

Anamnesis

Mujer de 62 años, sin alergias medicamentosas. Fumadora de 20 paq/año. No otros hábitos tóxicos. Antecedentes personales: Hidrocefalia crónica del adulto (colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal en 2004).

Es remitida a nuestra consulta por placa de centro atrófico en dorso nasal con bordes sobrellevados y múltiples comedones alrededor de la misma y en otras áreas de la cara (Figura 1). Las lesiones tenían aproximadamente 10 meses de evolución. La paciente refirió que dichas lesiones habían aparecido después de lesión traumática por roce con mascarilla de oxígeno durante ingreso hospitalario previo por neumonía adquirida en la comunidad.



Figura 1. Placa de aspecto cicatricial en dorso nasal con bordes sobrellevados y múltiples comedones y quistes alrededor de la misma.

Exploración física

Placa única en dorso nasal color piel de aspecto cicatricial con múltiples aperturas cribiformes en sus bordes que emanaban material amarillento-marrónáceo similar a comedones abiertos. Agrupación de estas mismas aperturas sin placa o cambios cicatriciales asociados en zona frontal y malar izquierda (Figura 2).



Figura 2. Vista lateral ampliada de placa única en dorso nasal. También pueden observarse numerosos comedones en frente y mejilla izquierda sin lesiones cicatriciales asociadas

Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico de la biopsia cutánea del borde de la placa mostró una importante dilatación folicular con tapones córneos y quistes militares múltiples llenos de queratina. Infiltrado mononuclear perivascular y perianexial.



Degeneración vacuolar de la capa basal y engrosamiento de la membrana basal. Asimismo la inmunofluorescencia directa mostró una banda continua de fluorescencia granular en la unión dermoepidérmica. Otros estudios como el hemograma, ANA, DNA nativo, fracciones C3 y C4 del complemento y el elemental y sedimento de orina no mostraron alteraciones.

Diagnóstico

Lupus comedoniano.

Tratamiento

Durante una evaluación oftalmológica previa se constató la presencia de maculopatía preexistente, por lo cual hidroxyclorequina sulfato estaba contraindicada en nuestra paciente. En su lugar, se recomendaron medidas de fotoprotección. Además como tratamiento tópico empleamos gel de adapaleno al 0,1% para tratar las áreas cubiertas con comedones y mometasona furoato al 0,1% en emulsión en áreas con predominio de actividad inflamatoria.

Evolución

Bajo esta terapia tópica combinada durante 6 meses hemos logrado la estabilización de las lesiones atró-

ficas e inflamatorias y hemos conseguido una marcada reducción de comedones y quistes.

Comentario

Existen en la literatura varios casos descritos de Lupus Eritematoso Cutáneo Crónico (LECC) con lesiones acneiformes y comedones. Se desconoce si las estructuras similares a comedones y los quistes observados en estos pacientes son cambios primarios asociados al LECC o secundarios a la cicatrización.

El tratamiento de esta forma de lupus cutáneo crónico es un verdadero desafío. La mayoría de los reportes publicados avalan el uso de hidroxyclorequina a una dosis de 400 mg al día por vía oral. Otros autores sugieren el tratamiento tópico con ácido retinoico al 0,025% asociado a hidroxyclorequina oral, con resultados aceptables.

Alternativamente puede usarse la isotretinoína 1mg/kg/día vía oral, los corticoides locales y la triamcinolona intralesional para casos donde la terapia sistémica no pueda prescribirse. Como medida complementaria para el manejo de los comedones, se puede realizar la extracción física de los mismos.





Miscelánea

46

Placa indurada en mejilla en un niño

Vanessa Gargallo Moneva
Carlota Gutiérrez-García Rodrigo
Ana María Delgado Márquez



46. Placa indurada en mejilla en un niño

Vanessa Gargallo Moneva, Carlota Gutiérrez-García Rodrigo, Ana María Delgado Márquez

Anamnesis

Paciente de 2 años de edad, sin antecedentes de interés, que es traído a nuestra consulta por la presencia de una lesión en mejilla derecha desde hace 3 meses. Inicialmente la madre lo había relacionado con una picadura ya que la primera vez que apareció fue durante un viaje en un pueblo de Toledo. Sin embargo la lesión, a pesar de tener momentos en los que era menos evidente no se había llegado a resolver totalmente durante estos meses presentando ocasionalmente empeoramiento con inflamación e incluso supuración. Había recibido tratamiento con antibiótico tópico y oral sin mejoría. Por lo demás no se referían otros síntomas, no había picor ni dolor asociado, no se refería fiebre y el niño tenía un buen estado general.

Exploración física

A la exploración el paciente presentaba una lesión pápulo-nodular redondeada de 1,5cm de diámetro localizada en la mejilla derecha. Al tacto se palpaba infiltrada en planos profundos, no adherida y en el centro se podía apreciar una erosión central superficial, de bordes irregulares redondeados que le dan un aspecto discretamente policíclico. Existían además dos placas adyacentes más pequeñas no infiltradas, una de ellas también erosionada (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de la lesión para estudio histológico y microbiológico.

En la biopsia se objetivó la presencia en dermis reticular de una proliferación de células histiocitarias y linfocitarias distribuidas de forma difusa entre los haces de colágeno, que no llegaba a constituir verdaderos granulomas. Se realizó tinción de PAS, y Grocott sin identificar microorganismos. Además las tinciones de CD100 y CD1A también fueron negativas.

A nivel microbiológico se envió una muestra tisular para realizar estudio de microbacterias, parásitos, virus y hongos siendo todos los cultivos negativos para microorganismos.

Diagnóstico

Los antecedentes de picadura y el centro algo erosionado de la lesión hicieron pensar inicialmente en una leishmaniasis pero esta posibilidad no fue confirmada con los estudios complementarios. Por lo que tras excluir otras causas, principalmente infecciones, y teniendo en cuenta los hallazgos histológicos con pseudogranulomas y un infiltrado linfocitario se realizó el diagnóstico de granuloma aséptico facial de la infancia.



Figura 1. Lesión localizada en mejilla derecha pápulo-nodular redondeada de 1,5cm de diámetro con una erosión central superficial, de bordes irregulares, junto con dos placas adyacentes más pequeñas no infiltradas, una de ellas también erosionada.



Figura 2. Foto de la mejilla derecha después de 9 meses, sin lesiones con una macula eritematosa y algunas telangiectasias residuales.

Tratamiento

Se decidió no iniciar tratamiento y mantener una actitud expectante hasta confirmar la completa resolución de la lesión ya que este tipo de cuadro se considera como autoresolutivo.

Evolución

Las lesiones desaparecieron totalmente en 9 meses, sin embargo durante el periodo de seguimiento, la lesión fue variando en intensidad presentando brotes de actividad mas intensa o de aspecto mas inflamatorio y periodos en los que la lesión era apenas palpable sin casi eritema acompañante hasta su completa resolución (Figura 2).

Comentario

El granuloma aséptico facial idiopático es una afección pediátrica descrita por primera vez en 1999.¹ Esta entidad frecuente pero poco descrita en la literatura entra dentro del diagnóstico diferencial de

lesiones nodulares en la cara en pacientes pediátricos que incluye desde tumoraciones benignas como pilomatricomas, xantogranulomas, nevus de spitz, tumores vasculares como el granuloma piogénico, granulomas a cuerpo extraño o procesos infecciosos como leishmaniasis o micobacteriosis.^{2,3,4} Puede ayudar al diagnóstico reparar en la ausencia de adenopatías, la localización característica (mejillas o párpados) y la ausencia de afectación del estado general evitando así realizar pruebas mas agresivas.¹ Es importante informar a la familia de que se trata de un proceso benigno y seguir al paciente hasta la completa resolución de las lesiones que suele ocurrir unos meses tras el inicio del cuadro. Algunos autores defienden que este cuadro forma parte del espectro de la rosácea granulomatosa, siendo así marcador de riesgo de padecer rosácea en la edad adulta, por eso mismo algunos autores defienden el tratamiento con antibióticos como la eritromicina para ayudar a la resolución.^{2,3,4}

Bibliografía

1. Hiraldo-Gamero A, Vera-Casaño A, Sanz-Trélles A . Granuloma aséptico facial idiopático. Actas Dermosifiliogr. 2013;104:635-6.
2. González Rodríguez AJ, Jorda Cuevas E . Idiopathic facial aseptic granuloma. Clin Exp Dermatol. 2015;40:298–300
3. Neri I, Raone B, Dondi A, Misciali C, Patrizi A. Should Idiopathic Facial Aseptic Granuloma Be Considered Granulomatous Rosacea? Report of Three Pediatric Cases Pediatr Dermatol. 2013;30:109-11
4. Zitelli KB, Sheil AT, Fleck R, Schwentker A, Lucky AW. Idiopathic Facial Aseptic Granuloma: Review of an Evolving Clinical Entity. Pediatr Dermatol. 2015;32(4):e136-9.





Miscelánea

47

Placas eritemato-
descamativas
perianales de tres
años de evolución y
crecimiento progresivo

ES

Xavier Fustà Novell
Clara Fernández Sartorio
Andrea Combalia Escudero

47. Placas eritemato-descamativas perianales de tres años de evolución y crecimiento progresivo

Xavier Fustà Novell, Clara Fernández Sartorio, Andrea Combalia Escudero

Anamnesis

Paciente varón de 50 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Como antecedentes patológicos refería colecistectomía a la edad de 50 años por colelitiasis y exéresis de un quiste sacro a la edad de 25 años. No tomaba ninguna medicación de forma habitual. No tenía antecedentes familiares de enfermedades dermatológicas ni de otro tipo. Consultaba por la presencia de lesiones descamativas en zona perianal, de tres años de evolución y crecimiento progresivo, levemente pruriginosas, no dolorosas. Negaba afectación de otras áreas corporales y no presentaba otra sintomatología añadida. No tenía antecedente de traumatismos previos ni de relaciones sexuales de riesgo.

Había consultado previamente en otros centros por éste motivo, donde se le pautó tratamiento tópico con ácido glicólico, ácido retinoico y propionato de clobetasol al 0.05% tópicos, obteniendo una escasa mejoría clínica.

Exploración física

Al examen físico destacaba, en el área perianal, la presencia de numerosas pápulas y placas eritemato-descamativas, bien definidas, con tendencia a confluir, de predominio en glúteo derecho (Figura 1). Las lesiones no estaban infiltradas al tacto. No presentaba lesiones en mucosas, área genital, cavidad oral ni en otras localizaciones. El resto de la exploración física no mostraba hallazgos patológicos.



Figura 1.
Placas eritematodescamativas confluentes en el área perianal, de predominio en glúteo derecho.

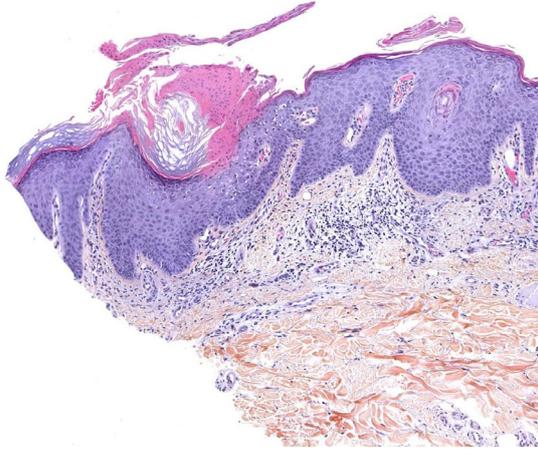


Figura 2. La histología mostró una epidermis acantósica con hiperplasia irregular, signos de espongiosis, paraqueratosis e hipergranulosis. Focalmente se observó presencia de lamela cornoide, con hipogranulosis focal. En dermis destacaba un discreto componente inflamatorio linfocitario perivascular (Hematoxilina-Eosina x40).

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica general que no mostró hallazgos patológicos. Posteriormente, se realizó una biopsia cutánea tipo punch del área periférica de una de las lesiones. En el análisis histológico se objetivó una epidermis acantósica con hiperplasia irregular, con signos de espongiosis, paraqueratosis e hipergranulosis. Focalmente se observaron columnas de células paraqueratósicas con hipogranulosis focal, sugestivas de lamela cornoide (Figura 2). En dermis destacaba un discreto componente inflamatorio linfocitario perivascular.

Diagnóstico

Poroqueratosis *ptychotropica*.

Tratamiento

Ante la escasa respuesta que había presentado el paciente a los tratamientos previos, se inició tratamiento con terapia fotodinámica en combinación con ácido levulínico, al haberse reportado casos con respuesta favorable a este tratamiento⁷.

Evolución

Con el tratamiento se obtuvo una desaparición total del prurito y una mejoría notable de la descamación. No fue posible obtener una reducción del tamaño de las placas. Actualmente el paciente realiza tratamiento tópico de mantenimiento con ácido retinoico 0.1% con buen control sintomático y sin progresión de las lesiones. Realiza seguimiento clínico periódico para control del tratamiento y despistaje de eventual evolución a carcinoma.

Comentario

Las poroqueratosis son un grupo de enfermedades de origen poco conocido. Se considera que tienen un componente hereditario, con múltiples factores desencadenantes o agravantes. Clínicamente cursan con la aparición de pápulo-placas hiperqueratósicas, con un anillo periférico y un centro atrófico. Existen⁶ variantes clásicas de poroqueratosis (actínica superficial diseminada, superficial diseminada, clásica de Mibelli, lineal, palmoplantar diseminada y punctata), caracterizadas todas ellas por la histología típica de lamela cornoide, la escasa respuesta a tratamientos y la posibilidad de degeneración maligna (carcinoma epidermoide, carcinoma basocelular) que es variable según el subtipo^{1,2,6}

La poroqueratosis *ptychotropica* (del griego, *ptyche* –pliegue– y *trope* –torneado–) es una variante poco frecuente de poroqueratosis descrita por primera vez por Happle et.al. (1995) que afecta a pacientes de mediana edad. Clínicamente cursa con la aparición de placas eritemato-descamativas en la región perianal, pruriginosas y con escasa o nula respuesta a toda clase de tratamientos. Supone, por tanto, un reto diagnóstico y terapéutico. Histológicamente presenta múltiples focos de lamela cornoide, tanto en la periferia como en el centro de las lesiones. Existen muy pocos casos reportados en la literatura. Hasta el momento actual no se han comunicado casos de degeneración maligna en esta variante de poroqueratosis.³⁻⁵



Bibliografía

1. Lucker GPH, Happle R, Steijlen PM. An unusual case of porokeratosis involving the natal cleft: porokeratosis ptychotropica? *Br J Dermatol* 1995;132:150-1.
2. McGuigan K, Shurman D, Campanelli C, Lee JB. Porokeratosis ptychotropica: A clinically distinct variant of porokeratosis. *J Am Acad Dermatol* 2009;60:501-503. doi:10.1016/j.jaad.2008.06.038.
3. Yeo J, Winhoven S, Tallon B. Porokeratosis ptychotropica: a rare and evolving variant of porokeratosis: Porokeratosis ptychotropica. *J Cutan Pathol*. 2013;40:1042-1047. doi:10.1111/cup.12233.
4. D'souza P, Dhali TK, Arora S, Gupta H, Khanna U. Porokeratosis ptychotropica: a rare variant of porokeratosis. *Dermatol Online J* 2014;20. <https://escholarship.org/uc/item/26d5p9v7.pdf>. Accessed March 19, 2016.
5. Collgros H, Iglesias-Sancho M, Aldunce-Soto M-J. Recalcitrant Papules and Plaques on Perianal Area and Buttocks. *JAMA Dermatology*. 2014;150:1007. doi:10.1001/jamadermatol.2014.671.
6. Wolff-Schreiner EC. Porokeratosis. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 6th ed. New York: McGraw-Hill; 2003. pp. 532-7.
7. Collgros H, Serra-Llobet J, Galvany L, et al. Porokeratosis ptychotropica responding to photodynamic therapy. *J Am Acad Dermatol*. 2013;68 doi:10.1016/j.jaad.2012.12.856.



Miscelánea

48

Placas queratósicas de más de 40 años de evolución

ES

Natàlia Moreno Ribera
Carola Baliu Piqué
Xavier Fustà Novell



48. Placas queratósicas de más de 40 años de evolución

Natàlia Moreno Ribera, Carola Baliu Piqué, Xavier Fustà Novell

Anamnesis

Varón de 95 años, sin alergias medicamentosas conocidas, ex fumador desde hace 20 años, sin otros hábitos tóxicos. Como antecedentes patológicos, presentaba deterioro cognitivo avanzado no filiado que le condicionaba dependencia total para las actividades básicas de la vida diaria, hipertensión arterial en tratamiento farmacológico, hiperplasia benigna de próstata, hernia de hiato con reflujo gastroesofágico, glaucoma y artropatía degenerativa con colocación de prótesis de cadera izquierda en 1988. Se encontraba ingresado en medicina interna por neumonía secundaria a broncoaspiración, en tratamiento antibiótico y broncodilatador. Durante su ingreso, se objetivaron lesiones cutáneas generalizadas que, según los familiares, el paciente presentaba desde hacía más de 40 años. Además, referían que el padre del paciente también había presentado lesiones cutáneas similares por las que nunca había consultado.

Exploración física

El paciente presentaba pápulas y placas hiperqueratósicas generalizadas de entre 0,5 cm y 3 cm de diámetro, localizadas tanto en zonas fotoexpuestas como en las áreas cubiertas. Las lesiones presentaban una coloración marronácea y estaban rodeadas por un borde queratósico sobreelevado bien definido. [Figura 1.](#)

Exploraciones complementarias

En la analítica de ingreso destacaba una elevación de reactantes de fase aguda con una PCR de 18 [<1.0] y 23.000 leucocitos con predominio de neutrófilos. Además tenía una función renal alterada con creatinina en sangre de 1,48 mg/dl, sin otros hallazgos patológicos. En la radiografía de tórax presentaba una

imagen de consolidación pulmonar en base derecha. Se realizó una biopsia cutánea tipo punch de una de las lesiones que mostró una epidermis marcadamente atrófica con presencia focal de un columna compacta de células paraqueratósicas inclinadas sobre el estrato córneo ortoqueratósico circundante, con ausencia de la capa granulosa en su base ([Figura 2](#)). Asimismo, se observaban frecuentes figuras de mitosis y ocasionales queratinocitos disqueratósicos en la epidermis subyacente, con un leve infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular en dermis superficial asociado a melanófagos.

Diagnóstico

Poroqueratosis superficial diseminada.

Tratamiento

Dado el deterioro del estado general del paciente y la poca eficacia de las distintas opciones terapéuticas que existen para esta patología dermatológica, se acordó no realizar tratamiento específico de las lesiones y aplicar solamente emolientes a diario.

Evolución

El paciente evolucionó desfavorablemente debido a su infección respiratoria de base, siendo *exitus vitae* tras 18 días de ingreso hospitalario.

Comentario¹⁻⁴

La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización que abarca un grupo de diversas entidades clínicas caracterizadas por presentar una o más placas queratósicas de aspecto anular y crecimiento centrífugo, rodeadas por un borde sobreelevado bien definido. Histológicamente, este se corresponde con una columna de paraqueratosis que atraviesa el es-



trato córneo, denominada lamela cornoide. Existen diversas formas clínicas, siendo las más frecuentes: actínica superficial diseminada, de Mibelli, superficial diseminada, lineal, palmopantar diseminada y punctata palmoplantar. La etiología se desconoce en la mayoría de los tipos, aunque se ha involucrado una herencia autonómica dominante en las porokeratosis de Mibelli, actínica superficial, diseminada y en la palmoplantar diseminada. El riesgo

de esta enfermedad, aunque raro, es el desarrollo de carcinoma epidermoide o basocelular, especialmente en inmunodeprimidos, en lesiones de largo tiempo de evolución, las de tipo lineal y las de gran tamaño que se presentan en extremidades. No existe un tratamiento específico, aunque se pueden utilizar terapias tópicas (5-fluorouracilo, retinoides, etc.) e incluso quirúrgicas para eliminar las lesiones hiperqueratósicas.



Figura 1. Pápulas y placas hiperqueratósicas generalizadas de coloración marrónácea y rodeadas por un borde sobreelevado bien definido.

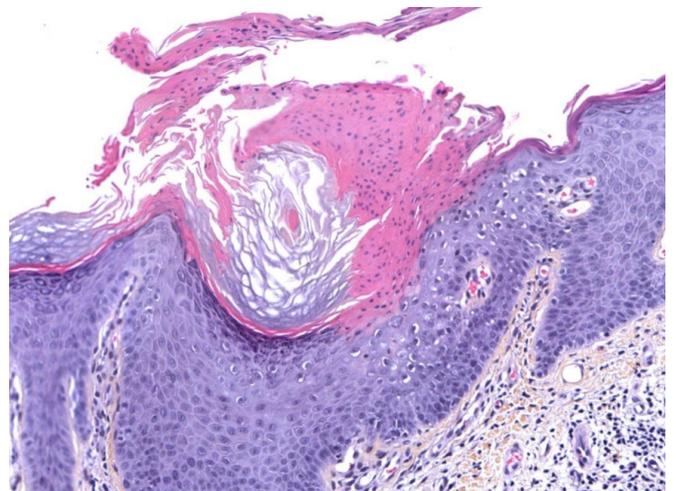


Figura 2. Epidermis atrófica con presencia de columna compacta de paraqueratosis en el estrato córneo ortoqueratósico con ausencia de capa granulosa (lamela cornoide).

Bibliografía

1. Kanitakis J. Porokeratoses: an update of clinical, aetiopathogenic and therapeutic features. *Eur J Dermatol.* 2014;24:533-44.
2. Sertznig P, von Felbert V, Megahed M. Porokeratosis: present concepts. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2012;26:404-12.
3. Marque M, Meunier L. Les porokératoses. *Ann Dermatol Vénéréol.* 2012;139:668-76.
4. Kaur S, Thami G, Mohan H, Kanwar A. Co-existence of variants of porokeratosis: a case report and a review of the literature. *J Dermatol.* 2002;29:305-9





Miscelánea

49

Placas queratósicas hiperpigmentadas

CS

Clara Fernández-Sartorio
Andrea Combalia
Sebastian Podlipnik

49. Placas queratósicas hiperpigmentadas

Clara Fernández-Sartorio, Andrea Combalia, Sebastian Podlipnik

Anamnesis

Varón de 44 años, sin hábitos tóxicos ni factores de riesgo cardiovascular, con antecedentes de enfermedad de Steinert con afectación ocular (ptosis y cataratas), respiratoria (neumopatía restrictiva leve y SAHS grave con uso de CPAP nocturna) y cardíaca (flutter auricular en tratamiento con Sintrom). Es remitido al Servicio de Dermatología por aparición de una erupción cutánea asintomática de varios meses de evolución.

Exploración física

A la exploración presenta una erupción en forma de máculas queratósicas de color marrón pardusco, de apariencia sucia, alternadas con zonas hipopigmentadas, distribuidas por el tronco y extremidades superiores. (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Dada la distribución y el aspecto de las lesiones, se realizó la prueba diagnóstico-terapéutica de friccionar la piel afecta con un algodón impregnado de alcohol etílico al 70%. Las lesiones desaparecieron completamente, dejando la piel subyacente sin alteraciones. (Figura 2).

Diagnóstico

La desaparición de las lesiones tras la fricción de las mismas con alcohol etílico fue la prueba clave para el diagnóstico de Dermatitis Neglecta (DN).

Tratamiento

Tras el diagnóstico, se llevó a cabo un tratamiento con una crema exfoliante con agentes queratolíticos



Figura 1. Erupción en forma de máculas queratósicas de color marrón, alternadas con zonas hipopigmentadas distribuidas por el tronco y extremidades superiores.



Figura 2. Tras friccionar la lesión con un algodón impregnado de alcohol etílico las lesiones desaparecieron completamente, dejando la piel subyacente sin alteraciones.



(ácido salicílico y ácido láctico) y posterior lavado de las zonas afectas con un jabón antiséptico, consiguiendo una resolución completa del cuadro.

Evolución

El paciente evolucionó favorablemente, pues el pronóstico de dicha entidad es excelente ya que con un lavado adecuado se evita la formación de nuevas placas.

Comentario¹⁻⁴

La DN, también llamada terra firma-forme dermatosis, se trata de una entidad asintomática que cursa con placas hiperqueratósicas de color marrón y de apariencia sucia que se localizan predominantemente en cuello, tronco, zona umbilical y flancos. Las lesiones surgen como consecuencia de la acumulación en la capa córnea de detritos celulares, sebo, sudor y bacterias en regiones con exfoliación insuficiente en las que la

higiene está disminuida. Está descrita la asociación con alteraciones musculares (mialgias y/o debilidad muscular), dolor en la zona afecta o problemas psicológicos o psiquiátricos que limitan la movilidad y un lavado adecuado. Nuestro paciente padecía la enfermedad de Steinert, una miopatía que cursa con atrofia y debilidad muscular lo cual podría dificultar su aseo. Debe realizarse el diagnóstico diferencial con la papilomatosis reticular y confluyente de Gougerot y Carteaud, pitiriasis versicolor, acantosis nigricans, dermatitis artefacta, ictiosis y en algunos casos con queratosis seborreicas o nevus epidérmicos. Su diagnóstico y a la vez su tratamiento se realizan mediante la fricción con un algodón empapado de alcohol sobre las lesiones, dando lugar a la desaparición completa de las mismas. Su reconocimiento es importante ya que se puede diagnosticar clínicamente evitando procedimientos innecesarios como la biopsia de piel y tratarlo de forma efectiva y económica evitando tratamientos agresivos.

Bibliografía

1. Durán MC. Dermatitis neglecta. Un reto diagnóstico. *Dermatol Pediatr Lat* 2005;3:45-47.
2. A. Martín-Gorgojo, V. Alonso-Usero, M. Gavrilova, E. Jordá-Cuevas. Dermatitis Neglecta or Terra Firma-Forme Dermatitis. *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2012;10:932-934.
3. Silvina Sartori, Andrés de la Peña y Alejandra Ulibarrie. Dermatitis neglecta: presentación de un caso. *Dermatol. Argent.*, 2012, 18(2): 47-48.
4. Chávez-López G, Estrada-Chávez G, Estrada-Castañón R. Dermatitis neglecta que simula padecimientos graves. *Dermatol Rev Mex* 2014;58:534-538.





Miscelánea

50

Prurito, ¿un síntoma inocente?

Ximena Rodríguez Vázquez
Elena García Zamora
Lucía Ascanio Armada
José Luis López Estebaranz

Hospital Universitario Fundación Alcorcón
(Alcorcón, España)

50. Prurito, ¿un síntoma inocente?

Ximena Rodríguez Vásquez, Elena García Zamora, Lucía Ascanio Armada, José Luis López Estebaranz
Hospital Universitario Fundación Alcorcón (Alcorcón, España)

Anamnesis

Mujer de 36 años de edad, sin antecedentes personales de interés acude a nuestras consultas por prurito generalizado de 3 meses de evolución, con empeoramiento nocturno y aumento de la sudoración diurna. Se pautó inicialmente tratamiento con antihistamínicos orales y crema hidratante durante un mes sin mejoría.

Exploración física

A nivel submamario, presenta numerosas lesiones lineales azul violáceas tortuosas compatibles con dilataciones venulares (Figura 1). No se objetivaron otras lesiones cutáneas.

Pruebas complementarias

Se realizó analítica sanguínea con hemograma, bioquímica con glucosa, creatinina, perfil hepático y colestásico, LDH, PCR, serologías para virus VHB, VHC, VIH, que fueron normales, salvo un leve aumento de la LDH en 356U/L (80-235U/L).



Figura 1. Lesiones lineales azul violáceas tortuosas de compatibles con dilataciones venulares.

En la Rx de tórax se encontró una masa mediastínica anterior que se confirmó en el TAC torácico (Figura 2, flecha azul) y que además infiltraba la vena cava superior (Figura 2, flecha verde).

Se realizó una biopsia de la masa y el resultado histopatológico fue de linfoma no Hodgkin mediastínico de células B grande con expresión de CD20, CD30, PAX 5, BCL6 (parchado), MUM1 (parchado), negativo para CD10 y bcl-2, la biopsia de médula ósea fue negativa y el PET-TAC presentó como única captación, la masa mediastínica.

Diagnóstico

Linfoma B no Hodgkin mediastínico primario con infiltración de vena cava superior.

Tratamiento

La paciente recibió 6 ciclos de quimioterapia RCHOP (rituximab + ciclofosfamida + adriamicina + vincristina) y radioterapia de consolidación con remisión completa confirmada con PET-TAC.

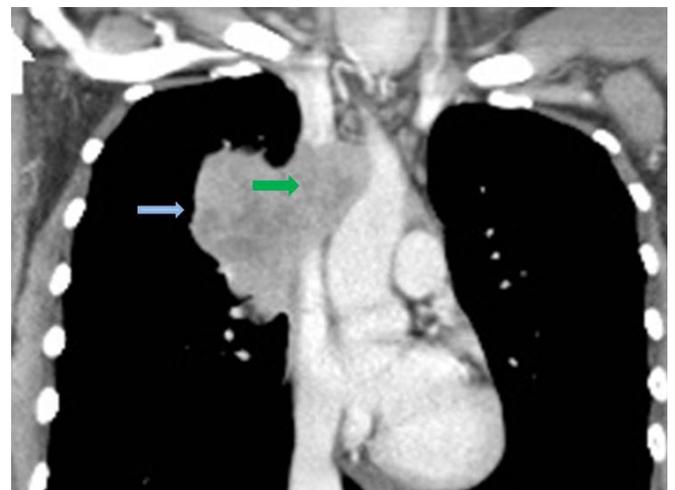


Figura 2. Masa mediastínica (flecha azul) que infiltra la vena cava superior (flecha verde).



Comentario

El prurito es el síntoma más frecuente de la patología dermatológica. Puede llegar a producir un importante trastorno en la calidad de vida personal y familiar además de llegar a ser el síntoma de inicio de una enfermedad sistémica. Se ha relacionado con enfermedades hematológicas, renales, hepáticas, tiroideas, con el embarazo y con algunos fármacos, entre sus principales causas.

El linfoma mediastínico es un subtipo de linfoma de células B grandes de origen tímico, que representa aproximadamente el 2-4% de todos los LNH. La

incidencia es mayor en mujeres (2:1) entre los 30-40 años de edad. En un 40% de los casos se presentan síntomas generales y en menos del 10% presentan prurito, astenia, anorexia o malestar general^{1,2,4}. La mayoría de los pacientes presentan enfermedad localizada con síntomas producidos por la masa mediastínica. Si la masa es voluminosa (>10cm) puede infiltrar los tejidos adyacentes².

El pronóstico es relativamente bueno en ausencia de factores adversos.

Uno de los esquemas terapéuticos más utilizados son R-CHOP más radioterapia^{3,4}.

Bibliografía

1. Faris JE, LaCasce AS. Primary mediastinal large B-cell lymphoma. Clin Adv Hematol Oncol. 2009 Feb;7(2):125-33.
2. Gaulard P, et al. Primary mediastinal (thymic) large B-cell lymphoma. En: Swerdlow SJ, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Vardiman JW (Eds.).
3. Fietz T, et al. Treatment of primary mediastinal large B cell lymphoma with an alternating chemotherapy regimen based on high-dose methotrexate. Ann Hematol. 2009 May;88(5):433-9
4. Johnson PW, Davies AJ. Primary mediastinal B-cell lymphoma. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2008:349-58.





Miscelánea

51

Recién nacida envuelta
por membrana
brillante



Ruth Solanas Treviño
Sergio Hernández Ostiz
Lucía Prieto Torres
Ana Luisa Morales Moya

51. Recién nacida envuelta por membrana brillante

Ruth Solanas Treviño, Sergio Hernández Ostiz, Lucía Prieto Torres, Ana Luisa Morales Moya

Anamnesis

Recién nacida de parto eutócico a las 38,5 semanas de gestación, con un peso al nacimiento de 2,865 kg. 47 cm de talla, un perímetro craneal de 31,5 cm y 31,5 cm de perímetro torácico. El Apgar en el momento del parto fue de 9/10. Se trata de una niña fruto de una fecundación in vitro con óvulo de donante, con embarazo correctamente controlado, serologías maternas negativas, y antecedente de padre con Diabetes Mellitus tipo I, el parto transcurre por vía vaginal mediante el uso de ventosa por alivio de expulsivo. Avisan al servicio de dermatología por presentar en el nacimiento una gruesa membrana que recubría la totalidad de la superficie corporal (Figura 1a y b).

Exploración física

A nuestra llegada a Neonatología la recién nacida se encuentra en incubadora. A nivel cutáneo se encuentra cubierta por una membrana brillante con aspecto de celofán, eritema generalizado. A nivel facial destacaba nariz aplanada, ojos de pequeño tamaño con ectropión y labios con bermellón prominente con forma de O (eclabium), y pabellones auriculares característicos. En palmas y plantas piel brillante y tirante.

Exploraciones complementarias

- Analítica general: Hemograma, bioquímica, gasometría sin alteraciones.
- Urocultivo: Negativo.



Figura 1. a) Fenotipo facial de la paciente al nacimiento. b) Fenotipo corporal de la paciente al nacimiento.



- Cultivo de zonas de pliegues: Negativo.
- Colaboración en Oftalmología: Se descartan opacidades corneales.

Diagnóstico

Bebe colodión.

Tratamiento

Incubadora con ambiente húmedo.

Lavado diario de la piel con agua destilada.

Hidratación cutánea con vaselina filante.

Mupirocina en áreas con solución de continuidad.

Fluidoterapia intravenosa.

Profilaxis antibiótica.

Evolución

La paciente estuvo ingresada en incubadora con ambiente húmedo durante 15 días bajo estricto control de constantes y analítico, y tratamiento con vaselina filante. A los dos días de nacimiento la membrana comenzó a cuartearse dejando a la luz áreas eritematosas, progresivamente toda la membrana fue desprendiéndose dejando ver una piel eritematosa que poco a poco adquiría una coloración rosada de piel normal, normalizándose a su vez los rasgos faciales, manos y pies. A los días 20 días es dada de alta del servicio de Neonatología. Al año de nacimiento presenta un fenotipo cutáneo caracterizado por eritema y descamación fina generalizada con aumento de los surcos palmo-plantares. Se encuentra en tratamiento con hidratación cutánea

Comentario

El bebé colodión es un raro proceso sindrómico del recién nacido que puede derivar hacia distintas patologías que como denominador común presentan una piel ictiosica. Las ictiosis hereditarias, a diferencia de las ictiosis adquiridas que son secundarias a un trastorno de base, son trastornos hereditarios generalizados de la cornificación caracterizados por hiperqueratosis y/o descamación.

Se dividen en ictiosis no sindrómicas, cuando el defecto genético se localiza exclusivamente en la piel, y en sindrómicas en la que además se ven afectados otros órganos.

Suele ser la forma de presentación en el 60 % de los casos de la ictiosis lamelar o eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa, mientras que entre un 10-24% de las ocasiones la piel tendrá un aspecto normal o leve ictiosis hablando en este caso de bebe colodión autorresolutivo. La tricotiodistrofia, enfermedad de Gaucher, el síndrome de Conradi-Hunerman-Happle entre otros se pueden manifestar como bebe colodión.

El diagnóstico definitivo en estos niños debe realizarse de forma cuidadosa ya que las manifestaciones clínicas pueden instaurarse de forma paulatina precisando meses e incluso años para el completo desarrollo de la enfermedad.

Presentamos un caso de bebe colodión con evolución todavía por definir que sospechamos será hacia una eritrodermia ictiosiforme congénita.





Miscelánea

52

Tatuaje sobre lesión congénita

Ana Varela-Veiga
Alejandro Vilas-Sueiro
Olaya Suárez-Magdalena
Benigno Monteagudo

Servicio de Dermatología
Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. SERGAS
(A Coruña)

52. Tatuaje sobre lesión congénita

Ana Varela-Veiga, Alejandro Vilas-Sueiro, Olaya Suárez-Magdalena, Benigno Monteagudo

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. SERGAS (A Coruña)

Anamnesis

Mujer de 60 años de edad con hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina, que fue remitida a nuestras consultas para valoración de lesiones hiperpigmentadas en área facial y espalda. La paciente relataba que, en la zona alta de la espalda, había presentado un nevo melanocítico congénito con desaparición a los 8 años de edad, unos meses después de rodearse de un halo blanco. A los 53 años, dada la gran aceptación social a los tatuajes, decidió hacerse uno para ocultar la mancha blanca presente desde la infancia, por el gran complejo que le causaba por motivos estéticos.

Exploración física

A la exploración, se observaron múltiples angiomas seniles y queratosis seborreicas en el tronco. En la zona superior de la espalda destacaba un tatuaje de color azul-negrusco, maculoso, en forma de estrella de 6 puntas (Figura 1). Este se disponía alrededor de una lesión hipopigmentada cupuliforme, de morfología redondeada, y presentaba máculas acrómicas entre sus puntas (Figura 2). No mostraba lesiones similares ni vitíligo por el resto de la superficie cutánea.

Diagnóstico, tratamiento y evolución

El diagnóstico fue de tatuaje sobre halo nevus congénito (HN). Dado que la lesión hipopigmentada no presentaba ningún dato de atipia a la exploración, se decidió realizar seguimiento evolutivo, con estabilidad de la lesión en la actualidad.

Comentario

El HN, nevo de Sutton, vitíligo perinévico o leucoderma adquirido centrífugo, se presenta principalmente en jóvenes, con una media de 15 años, y sin predominio de sexo. Es relativamente frecuente, afectando al 1% de los menores de 20 años. Existen casos familiares^{1,2}. Suele localizarse en tronco, especialmente en zona alta de espalda. Alrededor del 50% son múltiples. La exploración con luz de Wood es útil, facilitando el diagnóstico. Se trata de un nevo melanocítico, que suele ser adquirido compuesto y puede regresar de forma parcial e incluso completa³, rodeado por un anillo maculoso hipopigmentado o acrómico, simétrico, con anchura variable, pudiendo repigmentar o persistir de forma indefinida.



Figura 1. Tatuaje con forma de estrella en espalda.



Figura 2. A mayor detalle, nevo melanocítico congénito central rodeado del tatuaje con zonas acrómicas entre sus puntas.



El estudio histológico muestra un infiltrado inflamatorio linfocitario en dermis papilar, que penetra en los nidos de células névicas y, en estadios finales, presentan células inflamatorias sin células névicas¹⁻³. No se conoce su etiopatogenia, aunque se considera el resultado de una respuesta inmunológica, por un mecanismo de citotoxicidad celular frente a los me-

lanocitos. Se ha relacionado con algunos fármacos y otros procesos autoinmunes (vitiligo, tiroiditis de Hashimoto, alopecia areata, dermatitis atópica...)^{2,4}. En adultos, el principal diagnóstico diferencial es el melanoma, que puede rodearse de un halo blanquecino, con zonas de regresión hipopigmentadas, y asociación con lesiones tipo vitiligo a distancia o HN múltiples⁵.

Bibliografía

1. Moreno Cano P, Martín Gordo O, Agüero Orgaz D. Mancha blanca que crece, lunar que desaparece. FMC. 2013;20:104.
2. Patrizi A, Bentivogli M, Raone B, Dondi A, Tabanelli M, Neri I. Association of halo nevus/i and vitiligo in childhood: a retrospective observational study. J Eur Acad Dermatol. 2013;27:e148-52.
3. Stierman SC, Tierney EP, Shwayder TA. Halo congenital nevocellular nevi associated with extralesional vitiligo: A case series with review of the literature. Pediatr Dermatol. 2009;26:414-24.
4. Pustišek N, Šikanić-Dugić N, Hiršl-Hečej V, Domljan ML. "Halo nevi" and UV radiation. Coll Antropol. 2010;34 Suppl.2:295-7.
5. Naveh HP, Rao UN, Butterfield LH. Melanoma-associated leukoderma – immunology in black and white?. Pigment Cell Melanoma Res. 2013;26:796-804.





Miscelánea

53

Úlcera vulvar única ¿cómo actuar?



José Francisco Millán-Cayetano
Pablo García-Montero
Cristina García-Harana
Teresa Fernández-Morano

53. Úlcera vulvar única ¿cómo actuar?

José Francisco Millán-Cayetano, Pablo García-Montero, Cristina García-Harana, Teresa Fernández-Morano

Anamnesis

Mujer de 38 años, sin antecedentes de interés, remitida a urgencias de Dermatología por una lesión dolorosa de un mes de evolución localizada en introito vulvar. Se realizaron tratamientos previos con amoxicilina-clavulánico y doxiciclina así como curas locales con extracto de centella asiática+neomicina, sin mejoría alguna y con crecimiento progresivo. En la anamnesis dirigida, solo había presentado un cuadro de vías respiratorias altas con febrícula, negaba episodios previos similares y no refería la presencia de ninguna lesión previa en la zona. La paciente tenía una pareja estable, que se encontraba asintomático y no había presentado lesiones previas similares.

Exploración física

En labio mayor izquierdo se observó una úlcera de gran tamaño (unos 2 cm) muy dolorosa al tacto y al roce, cuyos bordes estaban sobreelevados (Figura 1). El centro tenía un aspecto friable. No presentaba otras lesiones ni leucorrea. No se palpaban adenopatías locorregionales sospechosas.

Exploraciones complementarias

Se realizó una serología completa que mostró negatividad para sífilis, VHB, VHC y VIH, resultando tan solo positiva para IgG de VHS-1. Así mismo se realizó un cultivo vaginal (estándar y en medio para Chlamydia) que también fue negativo. La PCR para VHS realizada sobre la úlcera también fue negativa. Los anticuerpos antinucleares resultaron negativos. Se tomó una biopsia-punch de la lesión, que mostró ulceración, intenso infiltrado inflamatorio y tejido de granulación. No se apreciaron T. Pallidum en la biopsia tras realizar una inmunohistoquímica.

Diagnóstico

Úlcera de Lipschütz (úlceras genitales agudas o *ulcus vulvae acutum*).

Tratamiento

Dados todos los resultados se recomendó continuar las curas locales con extracto de centella asiática+neomicina en crema dos veces al día, añadiéndose un ciclo de prednisona oral (20 mg en pauta descendente durante 15 días).



Figura 1.
Úlcera de 2 cm con bordes sobreelevados y fondo de aspecto fibrinoso a su llegada a la consulta.



Evolución

Pocos días tras el inicio de la prednisona oral disminuyó notablemente el dolor y la mejoría de la úlcera fue claramente evidente. Tras finalizar el tratamiento los 15 días la paciente se llegó a encontrar asintomática y con la úlcera casi completamente resuelta (Figura 2). No obstante, pasado un año, volvió a presentar un episodio de vías respiratorias altas que se acompañó de la aparición de una nueva lesión aftosa en la misma localización. Se reintrodujo el mismo ciclo de corticoides orales de modo que el episodio se resolvió en pocos días.

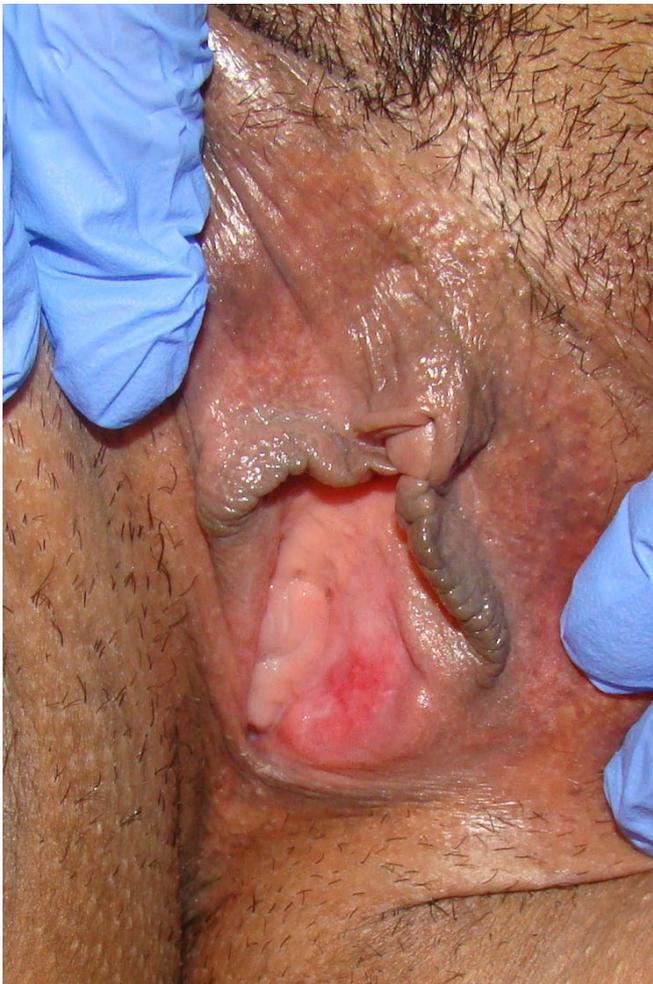


Figura 2. Úlcera de menor tamaño en proceso de reepitelización a los pocos días de haber iniciado el tratamiento.

Comentario

La úlcera vulvar de Lipschütz es una entidad poco frecuente y de etiología desconocida aunque se ha relacionado con varios procesos infecciosos (sobre todo por VEB y virus respiratorios). Afecta casi exclusivamente a mujeres, sobre todo a niñas y adolescentes, aunque se ha descrito su aparición a otras edades y en hombres.

Clínicamente se aprecia la aparición de múltiples lesiones ulceradas en genitales (aunque a veces solo aparece una sola lesión) con importante dolor asociado. Es frecuente que se acompañe de fiebre, adenopatías o astenia. La curación completa de las lesiones genitales suele tener lugar entre las 2 y las 4-5 semanas sin dejar cicatriz residual

Su diagnóstico es de exclusión, debiéndose descartar la etiología infecciosa, traumática, y autoinmune, sobre todo. En nuestro caso la biopsia fue inespecífica (lo normal en este tipo de lesiones) pero fue útil para descartar un chancro sifilítico seronegativo. Dada la habitual presentación en edad infantil y la frecuente aparición de lesiones múltiples es esencial descartar patología infecciosa de transmisión sexual por las implicaciones legales que esto puede conllevar.

Entre los tratamientos empleados se encuentran las curas tópicas, AINEs, antibióticos orales así como corticoides tanto tópicos como orales. Como norma general sería adecuado un tratamiento conservador dado su carácter autorresolutivo. En ocasiones, dependiendo de la sintomatología y tolerancia del paciente, recurriremos, como en nuestro caso, a los corticoides sistémicos en ciclos de corta duración.

En definitiva, presentamos el caso de una paciente con una úlcera vulvar aguda (o úlcera de Lipschütz) de rápida y completa resolución tras tratamiento con corticoides orales. Es de destacar el papel que el dermatólogo juega en el manejo de este tipo de patología ya que requiere un estudio exhaustivo para descartar infecciones de transmisión sexual que cursan con úlceras y el planteamiento de un adecuado manejo terapéutico.





Miscelánea

54

Un caso de eritema figurado excepcional

Celia Sanchis Sánchez
Sergio Santos Alarcón
Felipe César Benavente Villegas
Almudena Mateu Puchades

Servicio de Dermatología
Hospital Universitario Doctor Peset (Valencia)

54. Un caso de eritema figurado excepcional

Celia Sanchis Sánchez, Sergio Santos Alarcón, Felipe César Benavente Villegas, Almudena Mateu Puchades
Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Doctor Peset (Valencia)

Anamnesis

Varón de 55 años, natural de Pakistán, que acude a la consulta por presentar brotes de lesiones cutáneas pruriginosas, de predominio en tronco y extremidades, de un año de evolución, y sin relación con ningún factor desencadenante. Las lesiones duraban más de 24 horas, curaban dejando una discreta pigmentación residual, y no habían respondido al tratamiento con antihistamínicos orales. No refería fiebre ni otra sintomatología sistémica asociada. Como antecedentes personales presentaba diabetes mellitus tipo 2 y había sido ingresado un año antes por una piomiositis por *Pseudomonas Aeruginosa* en el tríceps izquierdo, requiriendo drenaje y tratamiento antibiótico intravenoso.

Exploración física

Presentaba múltiples placas eritemato-edematosas, algunas de morfología anular o arciforme, distribuidas de forma bilateral y simétrica en ambas regiones pectorales, escapulares y cara anterior de los muslos (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Dado el aspecto urticarial y el carácter persistente de las lesiones, se realizó una biopsia cutánea con el fin de descartar una urticaria vasculitis. El estudio histológico mostró una epidermis sin alteraciones relevantes, así como un infiltrado inflamatorio, tanto en dermis superficial como profunda, con distribución perivascular e intersticial, constituido por linfocitos y abundantes eosinófilos.



Figura 1. Placas eritemato-edematosas, algunas de morfología anular o arciforme, distribuidas de forma bilateral y simétrica en ambas regiones pectorales, escapulares y cara anterior de los muslos.

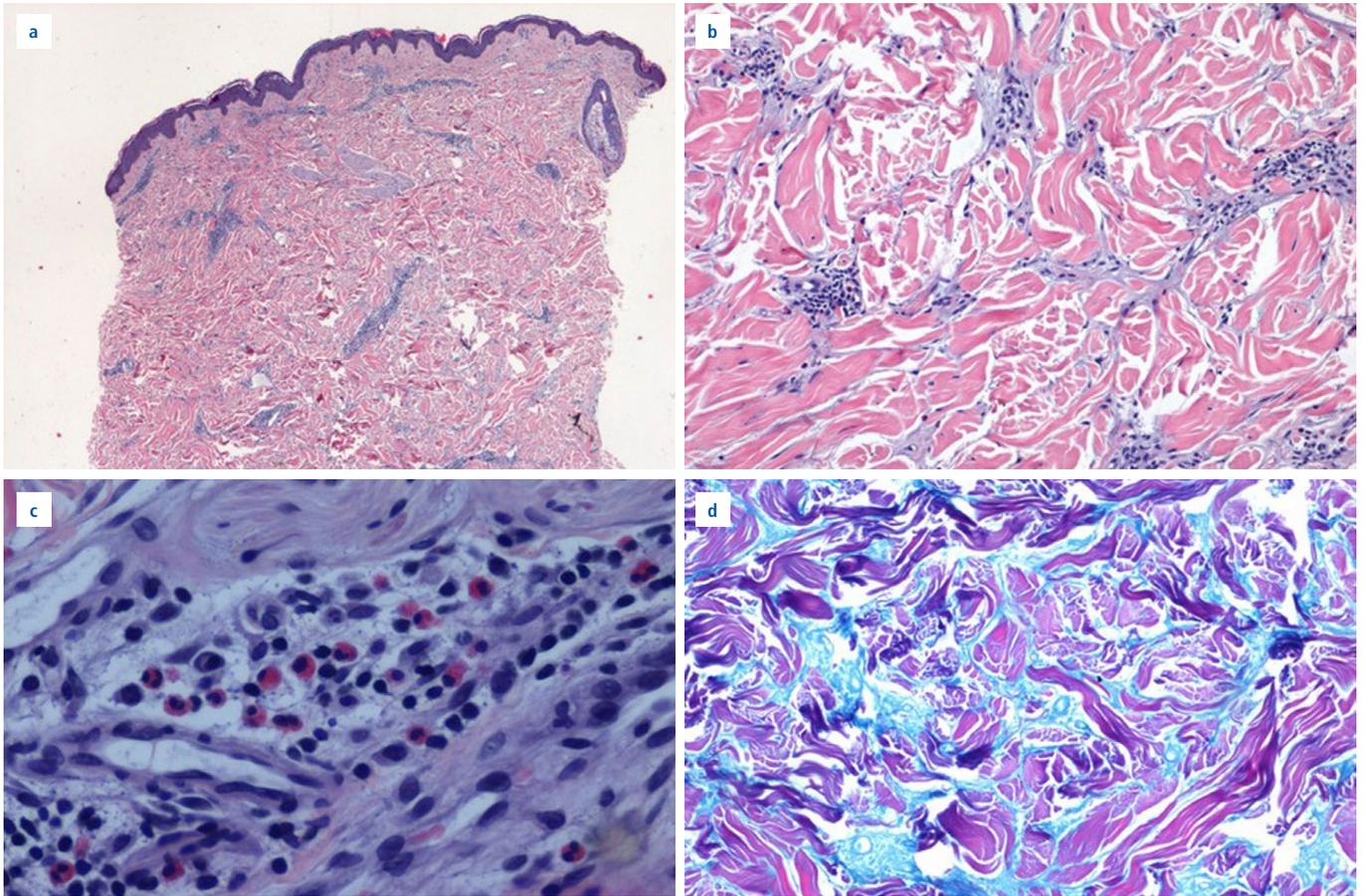


Figura 2. a, b, c) Estudio histológico (tinción: hematoxilina-eosina): infiltrado inflamatorio en dermis superficial y profunda, con distribución perivascular e intersticial, constituido por linfocitos y abundantes eosinófilos. d) Estudio histológico (tinción: Azul Alcían): depósitos de mucina entre los haces de colágeno.

(Figuras 2a, 2b y 2c). No se observaron signos de vasculitis ni figuras en llama. Mediante la tinción de Azul Alcían se puso de manifiesto la presencia de depósitos de mucina entre los haces de colágeno (Figura 2d). La inmunofluorescencia directa fue negativa.

Además, se solicitó una analítica en la que destacaban: niveles ligeramente disminuidos de C3 (82, siendo los valores normales de 90 a 180), ANA positivos a título 1/80, ENAS positivos, anti-U1RNP dudoso y antígeno de *Helicobacter Pylori* positivo en heces.

Diagnóstico

Eritema anular eosinofílico.

Tratamiento

Se solicitaron niveles de la enzima glucosa-6-fosfato deshidrogenasa y se remitió al paciente para estudio oftalmológico previos al inicio de antipalúdicos orales, pero el paciente no volvió a la consulta.

Evolución

Desconocemos la evolución del paciente dada la pérdida de seguimiento.

Comentario

El eritema anular eosinofílico, descrito en 1981 por Peterson y Jarrat como eritema anular de la infancia, es un tipo de eritema figurado poco frecuente.



Se caracteriza por la presencia de lesiones cutáneas de morfología anular, no asociadas a síntomas sistémicos, acompañadas de eosinofilia tisular. Su etiopatogenia permanece desconocida, aunque se cree que podría deberse a una reacción de hipersensibilidad frente a un antígeno no conocido. Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas eritematosas, con crecimiento centrífugo, que dan lugar a la formación de placas de morfología figurada y aspecto urticarial. Las lesiones pueden ser asintomáticas o pruriginosas, y se distribuyen de forma simétrica en tronco y extremidades. El diagnóstico diferencial es amplio, siendo fundamental la correlación clínico-patológica para establecer el diagnóstico. Desde el punto de vista histológico, es típica la presencia de un infiltrado dérmico, constituido por linfocitos y eosinófilos, con distribución perivascular superficial y profunda, e intersticial. En algunos casos se

ha observado degeneración vacuolar de la capa basal, así como depósitos de mucina entre los haces de colágeno. No suelen encontrarse figuras en llama ni infiltrado granulomatoso. La inmunofluorescencia directa es negativa. El diagnóstico diferencial fundamental se establece con el síndrome de Wells. De hecho, existe controversia acerca de si son entidades distintas o el eritema anular eosinofílico sería una variante incluida dentro del espectro del síndrome de Wells. El tratamiento de elección son los antipalúdicos orales, asociados o no a corticoides sistémicos, con los que suele obtenerse una resolución rápida de las lesiones. También se han utilizado, con resultados variables, otras opciones terapéuticas como la dapsona, la indometacina, la minociclina o la ciclosporina. El curso es crónico, recidivante, siendo frecuentes las recidivas al suspender el tratamiento o reducir la dosis.

Bibliografía

1. Eosinophilic annular erythema is a peculiar subtype in the spectrum of Wells syndrome: a multicenter long-term follow-up study. El-Khalawany M, Al-Mutairi N, Sultan M, Shaaban D. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2013; 27: 973–979.
2. Rongioletti F, Fausti V, Kempf W, Rebora A, Parodi A. Eosinophilic annular erythema: an expression of the clinical and pathological polymorphism of Wells syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65: 135–137.
3. Howes R, Girgis L, Kossard S. Eosinophilic annular erythema: a subset of Wells' syndrome or a distinct entity? *Australas J Dermatol*. 2008; 49: 159–163.



Miscelánea

55

Una placa facial de
crecimiento progresivo



Pedro Vilas Boas

55. Una placa facial de crecimiento progresivo

Pedro Vilas Boas

Anamnesis

Mujer de 72 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus, hipercolesterolemia e hipotiroidismo, sin antecedentes dermatológicos personales ni familiares de interés. Realizaba tratamiento con hidrocloruro de amilorida/hidroclorotiazida, sitagliptina, simvastatina y levotiroxina. Fue remitida a dermatología desde la consulta de atención primaria por una lesión en la mejilla derecha de más de 10 años de evolución. La paciente había notado que en el último año había aumentado de tamaño y se había vuelto pruriginosa.

Exploración física

En el examen clínico se observó en la mejilla derecha una placa parduzca de 12mm, con tono violáceo en la periferia, infiltrada, de morfología ovalada y con orificios foliculares dilatados (Figura 1).



Figura 1. - Placa rojo - marrón en mejilla donde se puede observar aperturas foliculares.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia en sacabocados con un de "punch" de 4mm, donde se evidenció un denso infiltrado inflamatorio en la dermis superficial media y profunda compuesto en su mayor parte por linfocitos, histiocitos y células plasmáticas con frecuentes neutrófilos. Los neutrófilos presentaban cierta tendencia para agregarse a la pared de los vasos y se observó leucocitoclasia en la pared de los mismos con presencia de frecuentes eosinófilos, que así mismo se agrupaban de manera perivascular. Los vasos de la dermis reticular presentaban endotelios prominentes, apreciándose puntos de fibrosis concéntrica de la pared. En la epidermis no se observaron alteraciones en ninguna de sus capas y la dermis papilar también se encontraba respetada (Figura 2).

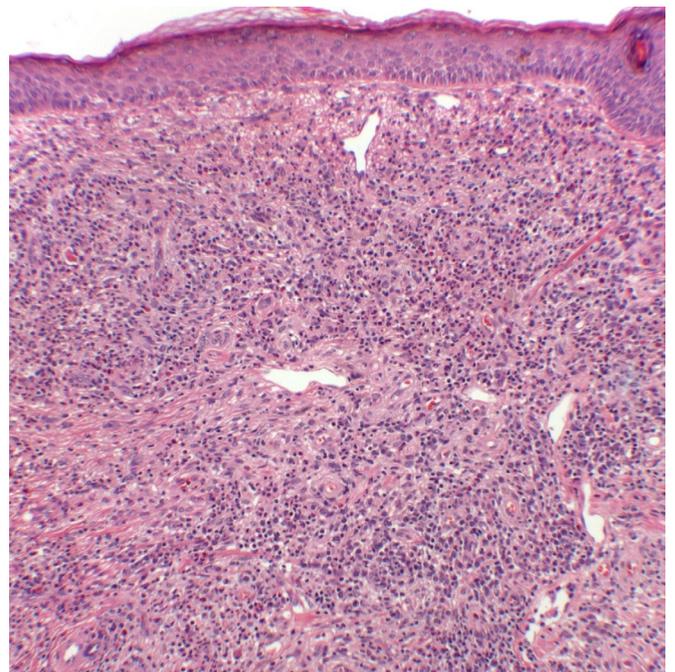


Figura 2. Densó infiltrado dérmico de neutrófilos, linfocitos, eosinófilos y células plasmáticas donde se puede observar la zona Grenz.



Diagnóstico

Granuloma facial.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con tacrolimus 0,1% poma-da aplicado 1 vez al día.

Evolución

La lesión no presentó cambios a pesar del tratamien-to instaurado después de 1 mes. Posteriormente surgió una nueva lesión adyacente en región malar derecha sugestiva también de granuloma facial.

Comentario¹⁻⁵

Descrito en 1945 por Wigley, el granuloma facial es una dermatosis infrecuente caracterizada por maculas o placas, que normalmente se localizan en la cara. Su etiopatogenia es desconocida, pero la presencia de leucocitoclasia hace que algunos autores consideren que se trata de una variedad de vascu-

litis leucocitoclástica. No se ha relacionado con ma-nifestaciones sistémicas ni con otras patologías. El diagnóstico diferencial se debe establecer con otras entidades que afectan principalmente la zona facial y que pueden aparecer como lesiones únicas, como la sarcoidosis. Su evolución se caracteriza por un len-to crecimiento a lo largo de los años. Dado que se suele localizar en zonas visibles de la cara se debe in-terpretar algún tratamiento, pero desafortunadamente, la respuesta terapéutica es imprevisible. Aunque se ha descrito la involución espontánea, dentro de los tratamientos médicos se han utilizado los corticoides orales, intralesionales y tópicos, el tacrolimus tópico, los antimaláricos, la colchicina y la dapsona, entre otros. La escisión quirúrgica, la crioterapia, o el láser de CO2 son otras alternativas, aunque las recidivas y las satelitosis no son infrecuentes.

Como conclusión, el granuloma facial debe ser in-cluido en el diagnóstico diferencial de las lesiones faciales de crecimiento progresivo.

Bibliografía

1. MD JLB, MD JLJ, MD JVS. *Dermatology: 2-Volume Set: Expert Consult Premium Edition - Enhanced Online Features and Print*, 3e. Edición: 3. Philadelphia; London: Saunders; 2012. 2776 p.
2. Kaur M, Singh A, Ramesh V. Granuloma faciale. *Indian Dermatol Online J.* abril de 2016;7(2):130-2.
3. Pedace FJ, Perry HO. Granuloma faciale. A clinical and histopathologic review. *Arch Dermatol.* octubre de 1966;94(4):387-95.
4. Ortonne N, Wechsler J, Bagot M, Grosshans E, Cribier B. Granuloma faciale: a clinicopathologic study of 66 patients. *J Am Acad Dermatol.* diciembre de 2005;53(6):1002-9.
5. Dinehart SM, Gross DJ, Davis CM, Herzberg AJ. Granuloma faciale. Comparison of different treatment modalities. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* julio de 1990;116(7):849-51.





Miscelánea

56

Una "urticaria" que no desaparece

María Fátima Albízuri Prado
Alba Sánchez Orta
Rosa María Ceballos Rodríguez
Marta Feito Rodríguez
Hospital Universitario La Paz (Madrid)

56. Una “urticaria” que no desaparece

María Fátima Albízuri Prado, Alba Sánchez Orta, Rosa María Ceballos Rodríguez, Marta Feito Rodríguez
Hospital Universitario La Paz (Madrid)

Anamnesis

Niña de 5 años con antecedentes personales de artritis idiopática juvenil en tratamiento desde hace 2 años con metotrexato y etanercept. Acude a la consulta por presentar desde hace 2 semanas lesiones anulares, fijas, no evanescentes, de dudoso crecimiento centrífugo, muy pruriginosas que han sido diagnosticadas por su pediatra como urticaria, pautándole tratamiento con antihistamínico oral, pero sin mejoría. No había presentado episodios previos parecidos ni nueva medicación desde hace 2 años. Tampoco había presentado clínica infecciosa, fiebre, artralgias ni otra sintomatología asociada.

Exploración física

Presentaba unas placas anulares, eritematosas con bordes más intensos, pero no infiltrados y centro hipopigmentado. No descamativas. Se distribuían en abdomen, espalda, cara posterior de piernas y axilas. (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Numerosas placas anulares, urticariales, no descamativas, con un borde eritematoso, más intenso y un centro aclarado.

Exploraciones complementarias

En el estudio histológico se observaba una dermatitis superficial linfocitaria, compatible con los eritemas anulares de la infancia, así como el centrífugo. Tanto el estudio analítico como las serologías fueron normales. Los anticuerpos antinucleares, anti-Ro, anti-La y anti-histona fueron negativos.

Diagnóstico

Eritema anular.



Figura 2. Lesiones de la espalda, dónde se observan numerosas lesiones anulares y policíclicas, alguna de ellas, de distribución simétricas como en la parte alta de la espalda.



Tratamiento

Se inició tratamiento con deflazacort 30 mg en pauta descendente y antihistamínico oral con una rápida respuesta y desaparición de las lesiones, así como del prurito en 2 semanas.

Evolución

La evolución de la paciente fue muy favorable, con aclaramiento total de las lesiones en aproximadamente 2 semanas, sin presentar nuevos brotes de lesiones y manteniéndose actualmente sin tratamiento.

Comentario

Los eritemas figurados de la infancia incluyen una amplia variedad de cuadros clínicos caracterizados por la presencia de lesiones eritematosas anulares, arciformes, policíclicas ó en escarapela que pueden ser fijas o migratorias^{1,2}.

Su clasificación sigue siendo controvertida en la literatura, incluso hoy en día muchos cuadros clíni-

cos no se recogen en ninguno de los grupos establecidos.

Los eritemas figurados no son entidades específicas, sino patrones de reacción que pueden ser diferentes entre individuos, con formas de presentación clínica, muchas veces similar entre sí, por lo que son cuadros de difícil diagnóstico que en ocasiones sólo se podrán diferenciar por pequeños matices clínicos o histopatológicos³.

El eritema anular de la infancia es una entidad rara y benigna que aparece en los primeros meses de vida como una posible reacción de hipersensibilidad a antígenos todavía no identificados. Las lesiones se resuelven en pocos días, apareciendo otras nuevas, hasta la resolución completa alrededor del año de edad.

En el caso previamente descrito, dada la clínica de las lesiones, la evolución y la histología, se concluyó finalmente como eritema anular de la infancia, atípico, por la mayor edad de la paciente respecto a la edad típica de aparición del cuadro⁴.

Bibliografía

1. Hebert AA, Esterly NB. Annular erythema of infancy. *J Am Acad Dermatol* 1986;14:339-343.
2. Cox NH, McQueen A, Evans TJ, Morley WN. An annular erythema of infancy. *Arch Dermatol*. 1987;123(4):510-513.
3. Nopper A, Markus R, Esterly N. When it's not ringworm: annular lesions of childhood. *Pediatr Ann* 1998; 27: 136-148.
4. Toledo-Alberola F, Betloch-Mas I. [Annular erythema of infancy]. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101(6):473-484.





Miscelánea

57

Varón de 74 años con
lesiones arciformes
descamativas en
pliegues

EE

Fátima Tous Romero
Sara Burillo Martínez
Virginia Velasco Tamariz

57. Varón de 74 años con lesiones arciformes descamativas en pliegues

Fátima Tous Romero, Sara Burillo Martínez, Virginia Velasco Tamariz

Anamnesis

Varón de 74 años, con antecedentes de hipertensión y dislipemia, que consulta en nuestro servicio por la aparición de lesiones de aproximadamente un año de evolución. Éstas se localizaban predominantemente en ambas axilas así como a nivel inguinal, presentando además afectación en menor medida en zona interglútea. Refería que durante este periodo se había mantenido siempre con lesiones pero con empeoramientos recurrentes de las mismas, presentando durante los brotes lesiones pustulosas que confluían en placas de disposición anular, que evolucionaban posteriormente hacia la descamación periférica. Había sido tratado con corticoides tópicos por parte de su médico de atención primaria con escasa mejoría. Negaba antecedentes familiares de lesiones similares o de otras enfermedades de la piel, así como la aparición de lesiones cutáneas en otras localizaciones durante este periodo.

Exploración física

Presentaba en ambos pliegues axilares placas anulares con lesiones eritematodescamativas y pústulas aisladas en periferia, así como centro hiperpigmentado (Figura 1).



Figura 1. Placas anulares con lesiones eritematodescamativas y pústulas aisladas en periferia, así como centro hiperpigmentado.

En ingles y también de forma bilateral, presentaba lesiones similares a las descritas, así como en menor medida a nivel interglútea. No asociaba afectación facial, de tronco, palmo-plantar, mucosas, u otras localizaciones diferentes a las referidas previamente.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea a nivel axilar donde se observaba una gran pústula subcórnea con múltiples polimorfonucleares neutrófilos en la zona superficial de la epidermis (Figura 2). En dermis papilar se observaba un infiltrado linfocitario perivascular con ligero edema y polimorfonucleares neutrófilos, además de leucocitoclasia perivascular superficial. No se observaban eosinófilos y con las técnicas de PAS no se identifican estructuras fúngicas. Con las técnicas de inmunofluorescencia directa no se identificaron depósitos de inmunocomplejos. Se solicitó una analítica básica con hemograma y bioquímica que no mostró alteraciones.

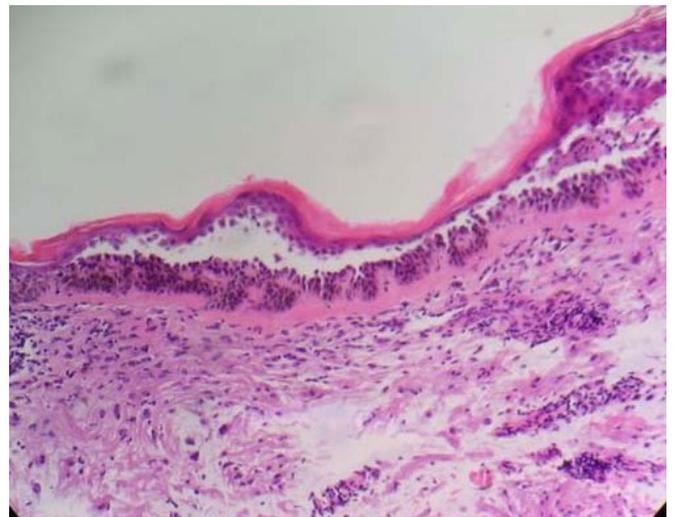


Figura 2. Gran pústula subcórnea con múltiples polimorfonucleares neutrófilos en la zona superficial de la epidermis.



Diagnóstico

Dermatosis pustular subcórnea (síndrome de Sneddon-Wilkinson).

Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con sulfona 50mg/día, tras comprobar la normalidad de los valores de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, con buena tolerancia y muy buena evolución de las lesiones.

Comentario¹⁻⁴

La dermatosis pustular subcórnea o enfermedad de Sneddon-Wilkinson fue descrita por primera vez en 1956. Se trata de una enfermedad benigna, crónica y recurrente, caracterizada por la aparición de lesiones pustulosas y flácidas, agrupadas en un patrón anular o policíclico, sobre piel normal o eritematosa,

que evolucionan hacia la descamación periférica, dejando habitualmente, una hiperpigmentación central residual. La localización más frecuente de estas lesiones son los grandes pliegues, más frecuentemente axilares e inguinales.

A nivel histológico se caracteriza por la acumulación de neutrófilos a nivel subcórneo, en ausencia de espongirosis o acantolisis. Las inmunofluorescencia directa e indirecta son negativas, permitiendo diferenciarla así del pénfigo IgA.

La etiología es desconocida, habiéndose documentado su asociación a gammapatía benigna IgA o enfermedad autoinmunes (tiroiditis autoinmune, sd de sjogren, artritis reumatoide, etc.) siendo, en todo caso, la mayoría de los casos idiopáticos.

El tratamiento de primera elección es la dapsona, presentando habitualmente una buena respuesta.

Bibliografía

1. Sneddon IB, Wilkinson DS. Subcorneal pustular dermatosis. *The British Journal of Dermatology*. 1956;68(12):385–394.
2. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Dermatology*. 3rd ed Barcelona. Elsevier, 2012. 1259-1261.
3. Razera F, Olm GS, Bonamigo RR. Neutrophilic dermatoses: part II. *An. Bras. Dermatol.* [Internet]. 2011 Apr; 86(2): 195-211.
4. Scalvenzi M, Palmisano F, Annunziata MC, Mezza E, Cozzolino I, Costa C. Subcorneal Pustular Dermatitis in Childhood: A Case Report and Review of the Literature. *Case Reports in Dermatological Medicine*. 2013;2013:424797. doi:10.1155/2013/424797.