

# ENFERMEDADES SISTÉMICAS

## 30 MUCINOSIS PAPULAR ASOCIADA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

M. Larrea, G. Pérez-Pastor, M. Navarro, P. Mercader, A. Martínez, A. Aliaga

Servicio de Dermatología. Hospital General. Valencia.

**Introducción:** La mucinosis papular asociada a lupus eritematoso es un tipo de mucinosis dérmica reconocida recientemente como una entidad clinicopatológica específica. Hay que diferenciarla de las lesiones cutáneas de LE con depósito secundario de mucina en las que encontramos también hallazgos patológicos propios del LE como degeneración hidrópica de la basal o infiltrados linfocitarios perivasculares.

**Caso clínico:** Mujer de 59 años con cuadro de 3 meses de evolución consistente en pápulas blanquecinas asintomáticas de 2-4 cm de diámetro, distribuidas de forma aislada por tórax, abdomen y espalda acompañado de astenia, fiebre y artromialgias. El estudio anatomopatológico mostró depósito de mucina en dermis papilar y reticular con epidermis respetada y sin infiltrados inflamatorios. La paciente presentó derrame pleural bilateral que fue drenado con diagnóstico de exudado compatible con serositis por conectivopatía.

**Análítica:** anemia normocítica, gammapatía policlonal IgG, VSG elevada, FR+, ANA+ 1/1280, anti-DNA+, anti-Sm+ y anti-RNP+. El estudio neurológico mostró polineuropatía mixta sensitivomotora.

**Comentario:** La mucinosis papular asociada a LE es una entidad rara con 37 casos publicados. Se caracteriza por lesiones de 0,5-2 cm de diámetro en tronco, de color piel o ligeramente eritematosa y asintomáticas. En el 80% se asocia a lupus eritematoso sistémico y en el resto a lupus eritematoso discoide. Puede preceder, acompañar o aparecer después del diagnóstico de lupus. La mucinosis papular asociada a lupus es un signo de severidad, con mayor índice de afectación renal y hematológica y menor respuesta al tratamiento.

## 31 SARCOIDOSIS ASOCIADA A TEC. A PROPÓSITO DE UN CASO

C. Hernández Montoya, S. López Martín-Prieto, S. del Canto González, A. Serrano Gotarredona, E. Pérez Vega, R. Corbí Llopis, R. Cabrera\*, M. Navarrete\*, T. Rodríguez Cañas  
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

**Introducción:** La sarcoidosis es un trastorno granulomatoso generalizado que afecta a la piel y a órganos internos y que también se conoce como enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann. Suele afectar a mujeres con una edad media de 39 años, existiendo diferentes formas de afectación cutánea. En cuanto a su etiología, Mankiewicz sugirió en 1963 la participación de ciertos mutantes lisogénicos de bacilos tuberculosos, aunque hoy día la causa sigue siendo incierta.

**Caso clínico:** Presentamos un paciente de 44 años de edad entre cuyos antecedentes destacaba el diagnóstico de TBC diseminada en tratamiento desde hacía pocas semanas, que consulta por la existencia de lesiones eritematodescamativas, levemente papulosas con tinte amarillo-anaranjado localizadas en tronco y brazos.

Entre los estudios realizados destacaba una biopsia de piel con tinción de Ziehl-Neelsen y PCR negativo para micobacterias, pero con hallazgos histopatológicos compatibles con TBC cutánea.

A pesar de tratamiento tuberculostático correcto las lesiones no llegan a desaparecer por completo, sufriendo períodos de evolución irregular, lo cual nos lleva a pautar un nuevo ciclo de poliquimioterapia antituberculosa.

Al año del diagnóstico inicial comienza a presentar disnea, astenia y artritis de pequeñas articulaciones, persistiendo las lesiones cutáneas y coincidiendo con imágenes patológicas en la radiografía de tórax, lo cual nos obliga a plantear una segunda biopsia, siendo el estudio histológico compatible con sarcoidosis. Se instaura tratamiento esteroideo con evolución favorable.

**Comentario:** Queremos destacar la dificultad de diagnóstico diferencial entre estas dos entidades, así como el posible papel etiológico de las micobacterias en el desarrollo de sarcoidosis.

## 32 NECROBIOSIS LIPOÍDICA INFANTIL. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

C. Pestoni, M. Gómez Vázquez, A. León, M.<sup>a</sup> M. Pereiro Ferreirós y J. Toribio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

La necrobiosis lipóidica es una enfermedad degenerativa del colágeno poco frecuente en niños.

Hemos tenido la ocasión de observar en la consulta a dos niños con diabetes mellitus tipo I con lesiones cutáneas de necrobiosis lipóidica.

**Caso clínico 1:** Paciente de 8 años de edad, DMID, que presenta lesiones desde los 5 años en la pierna derecha y el muslo izquierdo. Como tratamientos previos había recibido pentoxifilina oral y heparina intralesional, sin presentar mejoría.

**Caso clínico 2:** Paciente de 12 años de edad, DMID, con lesiones de 8 meses de evolución en pierna derecha y de 2 meses de evolución en muslo derecho. No había recibido tratamientos previos.

El diagnóstico de necrobiosis lipóidica fue confirmado mediante biopsia cutánea en ambos casos.

Ambos fueron tratadas con corticoides tópicos.

### Bibliografía

- De Silva BD, Schofield OMV, Walker JD. The prevalence of necrobiosis lipoidica diabetorum in children with type I diabetes. *Br J Dermatol* 1999;141:575-609.
- Servour PW, Elkeles RS. Necrobiosis lipoidica in two diabetic sisters. *Clin Exp Dermatol* 1985;10:159-61.
- Verrotti A, Chiarelli E, Amerio P, et al. Necrobiosis lipoidica diabetorum in children and adolescents: a clue for underlying renal and retinal disease. *Pediatr Dermatol* 1995;12:220-3.

## 33 NECROBIOSIS LIPOÍDICA NODULAR

M. A. Segurado, J. Sopena, I. Polimón, R. Gamo, C. Postigo, A. Guerra, L. Iglesias

Hospital 12 de Octubre. Madrid.

**Introducción:** La necrobiosis lipoidica supone un proceso inflamatorio crónico que afecta generalmente a la dermis y se ca-

racteriza histológicamente por la presencia de focos degenerativos en el colágeno (necrobiosis). Originalmente se denominó *necrosis lipóidica diabeticorum* por su frecuente aparición en pacientes con diabetes mellitus; sin embargo, en la actualidad se reconoce que este proceso puede aparecer sin asociación con ninguna enfermedad. En muchos casos los traumatismos han sido implicados como posibles factores etiopatogénicos. La necrobiosis lipóidica se presenta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes (media de 34 años) en forma de placas de color pardo amarillento con un centro atroficoescleroso y un borde más sobrelevado y eritematoso, que se localizan sobre todo en cara extensora de extremidades inferiores. Los rasgos histológicos consisten en la presencia de un infiltrado inflamatorio mixto superficial y profundo de distribución perivascular e intersticial junto con focos de necrobiosis y necrosis de los anejos adyacentes, localizados en dermis y que en ocasiones pueden extenderse a los septos del tejido celular subcutáneo.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 30 años de edad sin antecedentes de interés, diagnosticada 2 años antes de necrobiosis lipóidica tras biopsia cutánea y en tratamiento con clobetasol desde entonces. Acudió al Servicio de Urgencias del hospital por presentar desde hacía 1 mes lesiones nodulares induradas, eritematosas y dolorosas, localizadas en extremidad inferior izquierda. La paciente no presentaba ningún tipo de sintomatología general ni alteración analítica. El estudio histológico demostró la presencia de paniculitis septal con necrobiosis lipóidica. Se decide tratamiento con corticoides orales con mejoría del cuadro, pero recaída a los 6 meses con lesiones similares en ambos muslos y pierna izquierda que requirieron un nuevo ciclo con corticoides orales (situación actual).

**Conclusiones:** Consideramos que la importancia de este caso se debe a la infrecuente asociación entre paniculitis-necrobiosis lipóidica y a que la clínica que presentaba la paciente orientaba más a un diagnóstico de paniculitis setal tipo eritema nodoso.

## 34 XANTOGRANULOMA NECROBIÓTICO

J. A. Pujol Montcusi\*, G. Simal Gómez\*, J. M. Vives Sendra\*, J. Palou Aymerich\*\*

\*Hospital de Santa Tecla. Tarragona. \*\*Hospital Clínic. Barcelona.

**Introducción:** El xantogranuloma necrobiótico (XGN) es una enfermedad poco frecuente de etiología desconocida. Presentamos un caso de clínica peculiar, en forma de nódulos indurados, fibrosos, de años de evolución, en extremidades superiores, asociado a una paraproteinemia monoclonal.

**Caso clínico:** Varón de 77 años, sin antecedentes de interés, que presentaba unas lesiones nodulares en brazos, antebrazos y dorso de manos y dedos, de crecimiento progresivo de varios años de evolución. Los nódulos eran prominentes, de consistencia firme, y ocasionaban pocas molestias. El estudio histopatológico de varias lesiones era consistente con el diagnóstico de XGN. Las analíticas realizadas fueron normales, excepto por la presencia de una gammopatía monoclonal tipo IgG lamda. Los estudios radiológicos y de médula ósea realizados hasta la actualidad han descartado la existencia de mieloma. El resto de exploraciones complementarias han sido normales. Tan sólo se ha realizado exéresis de alguna lesión que le resultaba molesta.

**Comentario:** El XGN es una enfermedad inflamatoria granulomatosa descrita por Korsard y Winkelmann, de la que se han descrito menos de 100 casos. Histológicamente muestra granulomas en empalizada mal delimitados, con linfocitos, células plasmáticas, espumosas, y células gigantes tipo cuerpo extraño y tipo Touton, con grandes áreas de necrobiosis y depósitos de colesterol. Se manifiesta como pápulas induradas, placas o nódulos de coloración rojo-anaranjado o violáceo, de crecimiento lento, localizadas más frecuentemente en la zona periorbitaria

(80%), pero pueden presentarse en tronco y extremidades. El XGN se asocia a paraproteinemia en un 80% de casos. Destacar la presentación clínica inusual de nuestro caso, con unos nódulos muy prominentes en extremidades superiores, sin afectación periorbitaria.

## 35 A PROPÓSITO DE UN CASO DE SÍNDROME DE SNEDDON

M. A. Romero Cabrera, V. Morillo Montañés, J. C. Armario Hita, J. A. Sánchez Gaviño, A. Hens\*, A. González Cabrerizo, J. L. Inguenza, M. A. Romero Cabrera, J. M. Fernández Vozmediano

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. Puerto Real (Cádiz).

**Introducción:** El síndrome de Sneddon presenta manifestaciones cutáneas, que consisten en una livedo reticularis idiopática junto a una afectación sistémica. En la mayor parte de los casos esa afectación sistémica, que no se detecta, consiste en una enfermedad vascular, en forma de alteraciones en las arterias cerebrales, oculares, coronarias y en las arterias periféricas. También se puede acompañar de fenómeno de Raynaud. Este proceso se ha asociado en algunos casos con otros síndromes con tendencia clara a la coagulación como demuestra el ácido anticardiolipina, pero no en todos los casos de síndrome de Sneddon se puede demostrar la presencia de un anticoagulante lúpico o anticardiolipina. El pronóstico depende del grado de afectación vascular y cuando los pacientes se presentan con trombosis menores precoces desde el diagnóstico aumenta la morbilidad y mortalidad a largo plazo. El tratamiento suele ser poco efectivo y consiste en la administración de aspirina o dipiridamol para crear un estado de antiagregación plaquetaria.

**Caso clínico:** Mujer de 38 años con antecedentes personales de eritema nodoso diagnosticado 4 años antes. Cuando asistió a nuestra consulta presentaba lesiones cutáneas en forma de máculas eritematomarrónáceas asintomáticas, de aspecto reticulado, localizadas en miembros inferiores, que posteriormente se habían extendido a zona distal de miembros superiores. En el estudio dermatopatológico se pudo observar estructuras vasculares de pared enrarecida, ligeramente engrosada e hialinizada que no se teñían de forma normal con las tinciones histoquímicas para fibras de colágeno y elásticas. Estas imágenes eran sugestivas, junto al cuadro clínico, de enfermedad arteriooclusiva en el contexto de un síndrome de Sneddon. Las analíticas realizadas, incluyendo estudios de coagulación, anticoagulante lúpico y anticardiolipina fueron negativas. En la RNM craneal se observaron pequeños infartos lacunares cerebrales. Tras el diagnóstico, la paciente ha comenzado tratamiento con antiagregantes por vía oral.

**Conclusiones:** El síndrome de Sneddon es una enfermedad poco frecuente caracterizada por la asociación de livedo reticularis y enfermedad arteriooclusiva que puede producir trombosis cerebrales. Es, por tanto, necesario realizar estudios sistémicos, que incluyan biopsia cutánea y RNM cerebral en los pacientes adultos que presenten livedo reticularis.

## 36 MORFEA PANESCLERÓTICA

J. A. Sánchez Gaviño, V. Morillo Montañés, J. C. Armario Hita, A. González Cabrerizo, A. Hens Pérez\*, J. L. Inguenza Barcala, M. A. Romero Cabrera, J. M. Fernández Vozmediano

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. Puerto Real (Cádiz).

**Introducción:** La morfea panesclerótica es una forma de morfea poco frecuente que afecta a dermis, grasa, fascia, músculo e

incluso hueso. Suele comenzar antes de los 14 años de edad. La esclerosis cutánea afecta superficial y profundamente al tronco y a las extremidades, cuero cabelludo y cara, respetando los pulpejos de los dedos de manos y pies. En algunos casos se observan cambios esofágicos, pulmonares y periodontales. Tiene un carácter progresivo.

**Caso clínico:** Mujer saharauí de 20 años diagnosticada de esclerodermia en 1995. Asiste a nuestra consulta por presentar un cuadro grave de desnutrición severa, lesiones cutáneas hipopigmentadas de predominio distal, con engrosamiento difuso de piel, lesiones eczematosas en codos y una pequeña úlcera por decúbito en espalda y afectación osteomuscular. Tenía tos con expectoración mucosa y fiebre vespertina con sudoración profusa.

En las pruebas complementarias destacó la presencia de anemia, eosinofilia y aumentos de VSG, IgG, IgE y ASLO, siendo los anticuerpos antinucleares: ANA, 1/2560; Scl, 70; ácido anticentrómero y ác. anti-DNA (cadena doble), negativos. En estudios radiológicos se observó calcinosis de partes blandas, signos degenerativos en manos, rectificación de columna cervical con signo de cervicoartrosis, la radiografía de tórax y TAC tórax: afectación intersticial difusa bilateral con imágenes en vidrio deslustrado de predominio bibasal. En la biopsia se apreció un proceso expansivo del tejido conjuntivo que sobrepasaba las limitantes hipodérmicas, con fibras de colágeno de aspecto hialinizado y una densa celularidad inflamatoria perivascular, superficial y profunda, de predominio linfocitario. Se instauró tratamiento con antibioterapia, medidas de control hidroelectrolítico, soporte proteico, antiinflamatorios y ejercicios de rehabilitación. Inicialmente tuvo un curso favorable, pero la paciente falleció tras una agudización del proceso infeccioso de vías respiratorias.

**Conclusiones:** Presentamos el caso de una esclerodermia que por sus características podría considerarse como una morfea pannesclerótica incapacitante.

### 37 ENFERMEDAD DE INJERTO CONTRA HUÉSPED TRAS TRASPLANTE SINGÉNICO DE MÉDULA ÓSEA

A. Hernández Nuñez, M. Pascual López, J. Fraga Fernández\*, J. Fernández Herrera, P. Fernández Peñas, A. García Díez

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

**Introducción:** Las alteraciones clínicas e histológicas que caracterizan a la enfermedad de injerto contra huésped (EICH) han sido descritas en pacientes con trasplante de médula ósea (TMO) autólogo y singénico. Clásicamente se trata de un cuadro leve, con alteraciones limitadas a la piel, que ocurre en un 8% de pacientes sometidos a TMO singénico y/o alogénico.

Presentamos el caso de una paciente sometida a TMO singénico que desarrolló un cuadro de EICH.

**Caso clínico:** Mujer de 57 años de edad diagnosticada de hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) que debutó en forma de anemia aplásica severa tratada con gammaglobulina antitrombocítica (ATGAM), ciclosporina y G-CSF. Cinco meses más tarde recibió un TMO procedente de una hermana gemela, realizándose el acondicionamiento con busulfán y ciclofosfamida. No recibió profilaxis de EICH ni de CMV (antigenemia negativa). El día +8, coincidiendo con el injerto, desarrolló un cuadro de rash pruriginoso en tronco y extremidades, diarreas líquidas que fueron aumentando en intensidad hasta 3 litros/día y aumento progresivo de bilirrubina hasta un máximo de 2,1 mg/dl. Las lesiones cutáneas eran maculopapulosas, eritematosas, confluentes, sin afectación palmoplantar ni de mucosas. Se realizó una biopsia, en la que se observaba una epidermis adelgazada, con ligera degeneración hidrópica de la capa basal y aislados queratinocitos necróticos, así como edema y discretos infiltrados perivasculares de células redondas en dermis papilar. Con la

sospecha de EICH, y habiéndose descartado otras posibles causas del proceso, se inició tratamiento el día +12 con prednisona i.v. a dosis de 1 mg/kg/día con desaparición progresiva de las lesiones cutáneas y de la diarrea y normalización de las cifras de bilirrubina.

**Discusión:** En el caso del TMO singénico, puesto que no hay disparidad HLA, se especula con la existencia de otros mecanismos que estimulen la reactividad de los autoantígenos además de la citotoxicidad directa mediada por células T.

A pesar de que habría que considerar otros cuadros, pensamos que este caso es una EICH dada la clínica cutánea y digestiva, la elevación de la bilirrubina y la respuesta favorable a dosis altas de esteroides.

### 38 GRANULOMATOSIS DE WEGENER

R. J. Jiménez Puya, J. C. Moreno Jiménez, A. Vélez García-Nieto, P. S. Ocaña Wilhelmi, I. Medina Vaquerizo, R. Ortega\*

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

**Introducción:** La granulomatosis de Wegener es una vasculitis necrotizante sistémica granulomatosa que afecta fundamentalmente a vías respiratorias y riñón, y en grado variable a otros órganos, entre los que se incluye la piel.

**Descripción del caso:** Paciente de 46 años que ingresó para estudio de una lesión nodular localizada en dorso del pie izquierdo de 1 mes de evolución que se ulceró en los días previos a la consulta. El paciente refirió que desde hacía 3 años presentaba lesiones cutáneas en MMII, por debajo de las rodillas, que eran sobrelevadas, y que evolucionaban hacia ampolla y necrosis, dejando cicatriz hiperpigmentada. En la exploración física realizada se observaron dos lesiones ulceradas de gran tamaño en paladar blando. Como AP de interés destaca una HTA de reciente comienzo. ANCAc positivos y biopsia de las lesiones cutáneas compatibles con granulomatosis de Wegener.

**Comentario:** Este tipo de vasculitis suele comenzar con una afectación del área ORL en forma de congestión nasal, epistaxis, sinusitis sobreinfectada, etc., y manifestarse posteriormente en su forma pulmonar y/o renal por medio de nódulos e infiltrados pulmonares y glomerulonefritis con HTA en algunos casos. Es frecuente la asociación con artralgias y fiebre. La afectación cutánea de forma inicial no es frecuente, aunque a lo largo de la enfermedad puede aparecer hasta en un 40% de los casos. Consiste fundamentalmente en lesiones papulonecroticas y ulcerativas que suelen aparecer en extremidades. A veces se desarrollan úlceras tipo «pioderma gangrenoso».

### 39 SÍNDROME DE SWEET Y ERITEMA NUDOSO

S. Sáenz, V. Aneri, R. J. Bosch, R. Castillo, M. V. Mendiola, E. Herrera

Cátedra y Servicio de Dermatología. Facultad de Medicina. Hospital Clínico Universitario. Málaga.

**Introducción:** El síndrome de Sweet (SS) es una dermatosis neutrofílica de aparición brusca y con repercusión general. Presentamos un caso con lesiones coincidentes de eritema nudoso que puede ayudar al conocimiento de su etiopatogenia.

**Caso clínico:** Una mujer de 44 años acudió a nuestro Servicio por erupción de 1 semana de evolución acompañada de malestar y fiebre. En la exploración existían dos tipos de lesiones bien diferenciadas que la paciente refería habían comenzado simultáneamente. Unas eran pápulas eritematocongestivas de superficie irregular que predominaban en tronco y cuello. Otras estaban localizadas en extremidades inferiores y consistían en

nódulos subcutáneos dolorosos a la palpación. La histopatología demostró infiltrado dérmico masivo constituido por polinucleares neutrófilos en las lesiones papulosas y paniculitis septal en las lesiones nodulares de las piernas.

*Comentario:* Aunque la etiopatogenia del SS no es bien conocida se han detectado inmunocomplejos y estimulación de citoquinas, lo que ha sugerido una posible reacción de hipersensibili-

dad. Los casos que junto a las características lesiones papulosas, presentan lesiones clínica e histopatológicamente típicas de eritema nudoso apuntan en este sentido.

#### **Bibliografía**

Waltz KM, y cols. Arch Dermatol 1999;135:62-6.  
Cohen PR, y cols. J Rheumatol 1992;19:824-0.