



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN ANDALUZA DE LA AEDV

Reunión de la Sección Andaluza de la AEDV

12 y 13 de marzo de 2010

1. ENFERMEDAD DE WHIPPLE CON AFECTACIÓN CUTÁNEA

D.L. Jiménez^a, F. Pulido^b y B. Márquez^c

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Torrecárdenas. Almería. España.

Introducción: En 1907 George Hoyt Whipple describió esta rara enfermedad, de la que sólo existe menos de un millar de casos publicados en el mundo. Su incidencia anual es de menor de 1 entre un millón, y afecta sobre todo a varones de mediana edad. La enfermedad de Whipple está producida por la bacteria *Tropheryma whipplei*, que se ha detectado en las aguas residuales, suelo y materia fecal. Esta bacteria no produce enfermedad nada más que en los individuos que tienen defectos en su sistema inmune frente a este germen. Los 4 signos clásicos de inicio de la enfermedad son artralgias, dolor abdominal, diarrea (debida a la mala absorción intestinal) y pérdida de peso, aunque se pueden afectar otros órganos como el sistema nervioso central, musculoesquelético, cardiovascular y piel. La afectación más común de la piel es la secundaria al síndrome de malabsorción crónico, o a la reacción inmunitaria a la infección. Dentro del primero es frecuente observar hiperpigmentación, petequias o púrpura, queratodermia palmo-plantar, ictiosis o edema. Los signos de alteración inmunitaria frente a *T. whipplei* suelen ser lesiones similares a las del eczema, psoriasis, lupus eritematoso, prurigo, y sobre todo, tipo eritema nodoso. El diagnóstico se suele realizar, por la sintomatología y los hallazgos histológicos, tras la demostración del germen causal mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) realizada en el tejido de los órganos afectados. En el tratamiento, es importante corregir el síndrome de malabsorción, así como utilizar un antibiótico como la ceftriaxona, penicilina, TMP-SMZ o tetraciclinas.

Caso clínico: Mujer de 39 años, limpiadora y envasadora, residente en Almería. Diagnosticada desde hace 3 años de fibromialgia, refiere desde hace 4 meses nódulos dolorosos en cara externa de brazo derecho, que cambian de tamaño. A la exploración, estos nódulos son profundos y más palpables que visibles. Se le realiza una biopsia que da como resultado paniculitis septal, sin vasculitis, y con numerosos histiocitos espumosos con granulaciones PAS+/diastasa-resistentes. Se detecta *T. whipplei* mediante sonda molecular (PCR). No se hallan alteraciones intestinales. Toda la analítica resulta normal, incluido el estudio tiroideo, salvo discreta hipoalbuminemia. Tras la instauración de tratamiento con ceftriaxona y minociclina 20 días desaparecen los nódulos y los dolores óseos y musculares. Después

de un seguimiento de 6 meses, la paciente no ha vuelto a manifestar lesiones cutáneas.

Conclusión: Se presenta un caso de enfermedad de Whipple en fase prodrómica, que remite al instaurar el tratamiento oportuno. Se debe pensar en esta enfermedad al observar eritema nodoso con abundantes histiocitos espumosos PAS+/diastasa resistentes, y realizar un PCR para descartarla, ya que con el tratamiento precoz se evita la progresión de la enfermedad.

Pd. No se ha recibido subvención alguna para realizar esta comunicación.

2. LESIONES TIPO ERITEMA MULTIFORME EN PACIENTE CON LUPUS CUTÁNEO SUBAGUDO

M.J. Espiñeira-Carmona, S. Arias-Santiago, J. Aneiros-Fernández, M.I. Soriano-Hernández, F.M. Almazán-Fernández, M.A. Fernández-Pungnaire, R. Armijo-Lozano y R. Naranjo-Sintes

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. España.

Introducción: El espectro clínico de las lesiones cutáneas del lupus eritematoso es muy amplio. En ocasiones se observan lesiones ampollosas que recuerdan otras dermatosis como el eritema multiforme, el penfigoide ampolloso o la dermatitis herpetiforme. Se presenta un caso de lupus subagudo asociado a eritema multiforme que cumplía criterios diagnósticos de síndrome de Rowell.

Caso clínico: Mujer de 43 años con síndrome antifosfolípido que consulta por lesiones cutáneas en placas anulares papuloescamosas localizadas en tronco y brazos, tratadas con corticoides orales. La biopsia misma confirmó el diagnóstico de lupus cutáneo subagudo. Posteriormente presenta nuevo brote de lesiones confluentes con morfología en diana localizadas en tronco, extremidades y cara, con coloración purpúrica y tendencia a la formación de ampollas. Además, importante afectación mucosa con erosiones y costras serohemorrágicas en labios. El estudio anatomopatológico fue compatible con eritema multiforme. Las pruebas autoinmunes dieron positividad para anticuerpos antinucleares con patrón moteado, FR y para anti-Ro; el resto de la analítica fue normal.

Discusión: El síndrome de Rowell es una rara entidad caracterizada por la aparición de lesiones tipo eritema multiforme en pacientes con lupus eritematoso. Se han descrito en la literatura unos 35 casos y en algunos de ellos no estaban presentes todos los criterios requeridos para su diagnóstico. Criterios mayores: lupus eritemato-

so agudo, discoide o subagudo, lesiones tipo eritema multiforme (con o sin afectación de mucosas) y anticuerpos antinucleares con patrón moteado. Y criterios menores: eritema pernio, anticuerpos anti-Ro o anti-La y factor reumatoide positivo. Deben cumplirse los 3 criterios mayores, o 2 criterios mayores y 1 menor. Nuestra paciente presentaba un cuadro clínico típico y cumple con los criterios diagnósticos, además de asociarse un síndrome antifosfolípido no descrito anteriormente en la literatura.

3. ERITRODERMIA DE 1 AÑO DE EVOLUCIÓN

J. Orgaz, P. Aceituno, H. Husein, F. Almazán, J. Aneiros-Fernández, R. Armijo, C. Dulanto y R. Naranjo

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. España.

Introducción: El Síndrome de Sézary (SS) es la variante leucémica de la micosis fungoide. Se caracteriza por la triada: eritrodermia, linfadenopatías generalizadas y presencia de células T de núcleo cerebriforme (de Sézary) en sangre periférica. El cuadro eritrodérmico constituye un reto diagnóstico para el dermatólogo.

Caso clínico: Paciente varón de 64 años que acude a nuestras consultas por presentar cuadro de eritrodermia progresiva de 1 año de evolución acompañado de prurito intenso generalizado y múltiples adenopatías cervicales e inguinales. No tenía antecedentes personales de ingesta de fármacos, enfermedades dermatológicas ni sistémicas de interés. Aportaba 2 biopsias de otro centro que no evidenciaban signos de leucemia cutánea T. Realizamos biopsia cutánea, punción aspiración con aguja fina de una adenopatía inguinal y estudio de sangre periférica; estas pruebas confirmaron el diagnóstico de síndrome de Sézary. El estudio de extensión fue negativo. Iniciamos tratamiento con bexaroteno y fototerapia.

Discusión: Es una patología de baja incidencia. Su diagnóstico se ve retrasado por una expresión histológica poco específica en las fases iniciales y que, en la mayoría de los casos, tampoco nos da un diagnóstico de certeza en fases posteriores. Por otra parte, la presencia de células de Sézary no es un hallazgo patognomónico. Nos encontramos, pues, ante un cuadro que requiere una asociación de criterios y pruebas complementarias para obtener un diagnóstico.

4. PRÚRIGO PIGMENTOSO

A. Hiraldo^a, E. Gómez-Moyano^a, J.M. Segura^a, M.D. Fernández Ballesteros^a, A. Vera^a, A. Sanz^b y V. Crespo^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga. España.

Introducción: El prurigo pigmentoso es una dermatosis inflamatoria infrecuente y de etiología desconocida que predomina en mujeres adultas jóvenes, siendo más frecuente en japonesas. Consiste en una erupción pruriginosa recurrente formada por pápulas eritematosas con vesículas y costras que se resuelven dejando una pigmentación reticulada o moteada. Se localiza característicamente de forma simétrica en la zona superior de la espalda, cuello, región submamaria y región clavicular. La correlación clinicopatológica es necesaria para el diagnóstico.

Material y método: Paciente mujer de 26 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que acude a nuestra consulta por presentar desde hace 3 meses una erupción muy pruriginosa en zona posterior del cuello, zona superior de espalda y región submamaria, resistente a distintos tratamientos prescritos por su médico de atención primaria. Refería que meses atrás ya había presentado una erupción similar en la misma área afectada que había remitido espontáneamente en semanas.

Resultados: Se solicitó analítica con hemograma, bioquímica y ANA que no presentó alteraciones significativas. Se realizó una biopsia

en sacabocados de las lesiones, que demostró la existencia de un infiltrado formado fundamentalmente por linfocitos y polimorfonucleares (PMNs) en dermis reticular y papilar. Asimismo, se observaban múltiples queratinocitos necróticos junto con espongirosis y exudación de PMN en la epidermis. La paciente acudió 3 semanas después, no presentando ya lesiones activas, sino una pigmentación residual reticulada en las áreas afectadas primariamente. Se decidió tener una actitud expectante y pautar tratamiento si ocurriese una nueva recurrencia.

Conclusión/Discusión: Los tratamientos que parecen tener mejores resultados son la minociclina (100-200 mg/día) y la dapsona (25-100 mg/día); utilizadas durante varias semanas, ambas medicaciones interrumpen el prurito y hacen desaparecer la erupción, pero no evitan la pigmentación reticulada residual. Parece que el mecanismo de acción de estos fármacos es la capacidad para inhibir la migración o función de los neutrófilos.

Bibliografía

Böer A, Asgari M. Prurigo pigmentosa: An underdiagnosed disease? *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2006;72: 405-9.
Rodríguez-Díaz E, Blanco S, Álvarez-Cuesta C, Galache C, Barrio A, Corte G. Prurigo pigmentoso. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96: 441-5.

5. SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY ASOCIADO A MALFORMACIÓN LINFÁTICA MACROQUÍSTICA INTRAABDOMINAL

J.M. Segura^a, E. Gómez-Moyano^a, A. Hiraldo^a, M.D. Fernández-Ballesteros^a, A. Vera^a y A. Sanz^b

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga. España.

Introducción: El síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) se define por la triada de malformación capilar-linfática-venosa de bajo flujo en el miembro afectado, venas varicosas subyacentes e hipertrofia de tejidos blandos y/u ósea de una extremidad.

La lesión cutánea más común es una malformación capilar, variable en extensión y color, que puede afectar una parte o bien toda una extremidad. Por lo general es unilateral y suele afectar a las extremidades inferiores. Los aumentos en longitud del miembro indican hipertrofia ósea, y en diámetro indican un sobrecrecimiento de partes blandas. La causa de este sobrecrecimiento se debe a la hipermia local y al estasis venoso secundario a la anomalía vascular. Cuando coexiste una malformación linfática asociada, contribuirá a la aparición de gigantismo en el miembro. Las venas varicosas suelen desarrollarse a medida que aumenta la presión en el sistema venoso durante la deambulación, y son debidas a anomalías del sistema venoso profundo y superficial.

Caso clínico: Recién nacido varón, nacido a término y de parto eutócico, sin antecedentes familiares de interés. Es remitido a la consulta de dermatología pediátrica de nuestro hospital por presentar una ligera hipertrofia del miembro inferior izquierdo, más objetivable en la región glútea, acompañada de 2 malformaciones vasculares compatibles clínicamente con manchas «en vino de Oporto». Observamos que sobre las mismas presentaba pequeñas tumoraciones de coloración azul-oscura, que fueron biopsiadas obteniéndose el diagnóstico histológico de malformación venosa. Asimismo se distinguían tres nódulos subcutáneos del color de la piel en dicho miembro y un pequeño nódulo violáceo en prepucio que correspondían a malformaciones linfáticas. Además, solicitamos una ecografía abdominal, con la que pudo visualizarse una masa intraabdominal que se herniaba a través del orificio inguinal izquierdo, compatible ecográficamente con una malformación linfática macroquística.

Discusión: La causa del SKT es desconocida, pero hay una cierta evidencia de que se pueda tratar de un problema de origen genéti-

co. En este sentido, se ha demostrado que algunos pacientes con SKT presentan una mutación en el gen VG5Q, el cual codifica un potente factor angiogénico. La enfermedad es congénita y en algunas ocasiones puede ser diagnosticada in útero; en otros casos no es evidente en el nacimiento y va desarrollándose en la infancia temprana. El diagnóstico puede hacerse clínicamente, cuando las alteraciones sean evidentes. Se debe sospechar en todos los niños con malformaciones vasculares con participación de un miembro. No obstante, los pacientes deberán ser evaluados tratando de utilizar, siempre que sea posible, técnicas de imágenes no invasivas, tales como ecografía-Doppler, radiografía simple, resonancia magnética, etc. El tratamiento es multidisciplinario y va destinado, principalmente, a tratar y prevenir las complicaciones, así como a mejorar la calidad de vida y la funcionalidad de los pacientes y, en la medida de lo posible, su aspecto.

6. ÚLCERA TIPO Pioderma gangrenoso EN PACIENTE CON GRANULOMATOSIS DE WEGENER

P. Nogueras^a, C. Martínez^a, F. Benavente^a, I. Valenzuela^a, A. Martín-Castro^b, P. Galindo^c, J. Tercedor^a y V. García-Mellado^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica.

^cServicio de Nefrología. Hospital Virgen de las Nieves. Granada. España.

Introducción: La granulomatosis de Wegener es una vasculitis sistémica poco frecuente, potencialmente mortal, que clásicamente se manifiesta como granulomas necrotizantes en vías aéreas superiores e inferiores y riñones, pero a veces puede afectar otros órganos, incluida la piel. Las manifestaciones cutáneas ocurren en un 35-50% de los casos, apareciendo durante el curso de la enfermedad, como signo inicial o indicar una exacerbación de la patología de base. Las ulceraciones tipo pioderma gangrenoso fueron descritas por primera vez por Brusting et al en 1930, y a pesar de los 80 años que han pasado desde ese momento, no se conoce la etiología, aunque algunos estudios apuntan a una alteración en la quimiotaxia de los neutrófilos.

Material y método: Paciente varón de 46 años, diagnosticado de granulomatosis de Wegener en 2002, con insuficiencia renal crónica que precisa hemodiálisis, perforación septal, epilepsia, hemorragia subaracnoidea e hipertensión arterial, en tratamiento con ciclofosfamida, prednisona, acetato cálcico y fenitoína sódica. En septiembre de 2009 se realizó intervención de fístula arteriovenosa radiocefálica derecha, con buena respuesta inicial. A los 4 días de la anastomosis, apareció una pústula que se extendió en cuestión de días, dando lugar a una ulceración de evolución tórpida, rápido crecimiento y fuerte dolor, que ocupa 1/3 distal del antebrazo derecho, poniendo en evidencia estructuras profundas como los tendones de los flexores.

Resultados: El paciente se encontraba afebril, sin leucocitosis. Se realizaron hemocultivos, cultivos de exudado y de tejido, resultando negativos reiteradamente. El resto de pruebas complementarias resultaron anodinas, salvo aumento de PR3 (212). La histología informó de vasculitis linfocitaria superficial y profunda, con infiltrado linfocitario y células plasmáticas perivasculares, con ciertos focos de necrosis fibrinoide. No identificación de microorganismos con H-E, Giemsa ni PAS. El tratamiento con bolos de metilprednisolona produjo curación completa de la lesión en varias semanas, sin nueva recidiva ni brote sistémico hasta el momento.

Discusión: La presentación clínica de las lesiones dermatológicas en la granulomatosis de Wegener es muy variable e incluye púrpura palpable, nódulos subcutáneos, pápulas, pústulas, úlceras mucosas y úlceras cutáneas que recuerdan al pioderma gangrenoso. Este último se puede presentar como una o múltiples ulceraciones cutáneas de rápida evolución, muy dolorosas, sobre todo en miembros inferiores y en ocasiones tras un traumatismo mínimo (fenómeno de

patergia). Debido a la baja especificidad de los hallazgos histológicos, el principal objetivo de la biopsia es descartar otras patologías (infecciones, neoplasias, etc.).

Conclusión: No existen criterios diagnósticos validados hasta la fecha para el diagnóstico de ulceraciones tipo pioderma gangrenoso, pero dada la progresión rápida de la úlcera cutánea, dolorosa, desencadenada tras un traumatismo, simultáneo a una enfermedad de base (granulomatosis de Wegener), con hallazgos histopatológicos compatibles, respuesta al tratamiento con corticoterapia y habiéndose excluido otras patologías, llegamos a la conclusión de que nuestro paciente padece un pioderma gangrenoso-like asociado a granulomatosis de Wegener. Debido a las diversas manifestaciones de la granulomatosis de Wegener y su habilidad para afectar cualquier órgano interno, es fundamental que el dermatólogo sea capaz de diagnosticar y manejar apropiadamente estas circunstancias, que pueden poner en peligro la vida del paciente.

Bibliografía

Gómez-Espejo C, Mazuecos J, Ríos JJ, Rodríguez-Pichardo A, Camacho F. Estudio retrospectivo de una serie de 15 casos de pioderma gangrenoso. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2002;30:162-6.

7. PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO

I. Valenzuela^a, C. Martínez^a, P. Nogueras^a, M.A. Paniza^b, F. Benavente^a, J. Tercedor^a y V. García-Mellado^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

Introducción: El pseudoxantoma elástico (PXE) es un desorden hereditario recesivo caracterizado por la calcificación y fragmentación de las fibras elásticas en tejidos como piel, ojo y sistema cardiovascular.

Caso clínico: Niña de 7 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, remitida por su pediatra por verrugas planas en costado izquierdo y derecho que se estaban extendiendo. A la exploración se evidencian pápulas amarillentas agrupadas, con distribución lineal en hombro derecho y región subaxilar izquierda, y pápulas numerales agrupadas en anillo en muslo izquierdo, asintomáticas. Se realiza biopsia de las lesiones y estudios complementarios.

Resultados: En el estudio histopatológico se observa degeneración y fragmentación de las fibras elásticas en la dermis reticular junto con depósitos de calcio, confirmándose el diagnóstico de PXE. La paciente no precisó tratamiento y fue remitida a las consultas de cardiología y oftalmología para diagnóstico temprano de complicaciones a dichos niveles, reportándose normalidad en ambos casos.

Discusión: El PXE es un raro desorden hereditario del tejido elástico de la piel, ojo y vasos sanguíneos, debido a la mutación del gen ABCC6. La herencia es en la mayoría de los casos autosómica recesiva, aunque existen formas dominantes. Las manifestaciones cutáneas consisten en pápulas amarillentas que confluyen formando placas dando un aspecto de «piel de naranja», localizadas en zonas de flexura, fundamentalmente región laterocervical, axilar, inguinal, antecubital y poplítea. A nivel cardiovascular aparece claudicación, hipertensión en pacientes jóvenes y hemorragias digestivas. Las estrías angioides y las hemorragias retinianas son las lesiones oculares características y pueden provocar pérdida de la agudeza visual. El diagnóstico se confirma mediante estudio histopatológico. No hay un tratamiento específico y la actuación va encaminada a prevenir las complicaciones oculares y vasculares, siendo las más graves la hemorragia digestiva, la cardiopatía isquémica y los ictus prematuros. En este sentido se recomiendan medidas higienicodietéticas como control del peso, ejercicio físico y abstinencia del tabaco, así como revisiones periódicas oftalmológicas, sistema cardiovascular y aparato digestivo.

8. MALFORMACIÓN VASCULAR COMPLEJA CUTÁNEO-VISCERAL CON FENÓMENOS DE TROMBOSIS Y NECROSIS

A. Vera Casaño, A. Sanz Trelles, E. Gómez Moyano, A. Hiraldo Gamero y J.M. Segura Palacios

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga. España.

Introducción: Las malformaciones vasculares son desórdenes secundarios al desarrollo vascular. Están siempre presentes en el momento del nacimiento. Pueden afectar a capilares, arterias, venas y linfáticos de forma aislada o combinada. Presentamos el caso de una malformación compleja que afecta a amplias zonas del tegumento cutáneo y a distintos órganos. En su evolución las lesiones desarrollaron fenómenos trombóticos y necróticos muy severos.

Caso clínico: Mujer recién nacida a término, que al nacimiento presentaba amplias placas infiltradas de color violáceo y aspecto vascular que afectaban al tronco y brazo izquierdo. El estudio histológico de estas lesiones demostró la presencia de vasos malformados que se localizaban tanto en la dermis como en el tejido celular subcutáneo. La resonancia magnética demostró lesiones vasculares malformativas en hígado, pulmón, diafragma, estómago y retroperitoneo. Los estudios analíticos (incluyendo estudio de coagulación y proteína C) no mostraron alteraciones significativas salvo una discreta trombocitopenia reversible. Durante su ingreso la paciente requirió ventilación asistida por parálisis diafragmática e hipertensión pulmonar. Las lesiones cutáneas fueron desarrollando fenómenos trombóticos y áreas con amplias necrosis, que dejaban escaras y grandes ulceraciones. La paciente desarrolló varios episodios de sepsis y falleció finalmente. En el estudio posmortem se observaron los mismos vasos malformativos en las localizaciones descritas en los estudios de imagen.

Conclusión: Las malformaciones vasculares pueden dar lugar a simples problemas estéticos, como ocurre con muchas malformaciones capilares, pero en otras ocasiones pueden asociarse a síndromes y patologías más serias. En nuestro caso el comportamiento fue muy agresivo y terminó con la vida de la paciente. Hemos revisado la bibliografía y consultado este caso sin haber encontrado ningún caso similar. Por este motivo no podemos dar un término diagnóstico a nuestro caso y lo hemos llamado de forma descriptiva malformación vascular compleja cutáneo-visceral con fenómenos de trombosis y necrosis.

9. PROPRANOLOL ORAL EN EL TRATAMIENTO DE HEMANGIOMAS INFANTILES GRAVES

J.J. Pereyra Rodríguez, L. Conejo-Mir, F. Moreno-Suárez, J. Bernabeu Wittel, J. Domínguez Cruz y J. Conejo-Mir

Servicio de Dermatología. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Introducción: En junio de 2008 Léauté-Labrèze et al publicaron el éxito del tratamiento con propranolol oral en hemangiomas infantiles (HI). Desde entonces, se han publicado diversos estudios con un número reducido de pacientes, pero ninguno que compare el propranolol con otras alternativas. El objetivo de este estudio es conocer la efectividad y perfil de seguridad del propranolol en solución oral en el tratamiento de los HI.

Material y métodos: Estudio prospectivo no comparativo, de niños con hemangiomas infantiles graves atendidos en la Unidad de Dermatología Pediátrica del H.U. Virgen del Rocío tratados con propranolol desde junio de 2008 hasta diciembre de 2009. Se consideraron criterios para el inicio del tratamiento: afectación visual o riesgo de comprometerla, hemangiomas que distorsionan la anatomía de la cara, y aquellos que previsiblemente tuvieran riesgo de secuelas evidentes. Tras obtener el consentimiento de los padres y el Ministerio de Sanidad para su uso compasivo, se inició el tratamiento mediante una fórmula magistral de

propranolol en suspensión oral (5 mg/ml) a 0,5 mg/kg/d, con incrementos de 0,5 mg/kg/d cada 3 días hasta 2 mg/kg/d. Los pacientes fueron revisados al mes, 3, 6, 12 y 18 meses, con control fotográfico digital previo y en cada revisión. Se analizaron las características epidemiológicas, basales así como la respuesta en cada visita. Igualmente se registraron los efectos adversos observados. Los datos fueron analizados con el paquete estadístico SPSS 17.0.

Resultados: Se trató un total de 36 HI en 28 pacientes. La mayoría tenían entre 2 y 6 meses de edad, si bien también se administró a pacientes con más de 12 meses de vida, con HI en fase involutiva que presentaban gran deformidad residual. En todos los pacientes tratados se observó respuesta al tratamiento. Fue «buena» (reducción $\geq 50\%$) en un 63,89% y completa en un 5,56% de los casos al mes, cifra que aumentó hasta el 62,96 y el 22,22%, respectivamente, a los 3 meses. Sólo se apreciaron efectos adversos leves en 2 pacientes: hipoglucemia e hipotensión, que se autolimitaron. Destacamos el éxito en pacientes de difícil manejo como 5 casos de HI tipo *Cyran*o y 1 caso de síndrome PHACE, este último con crecimiento a pesar del tratamiento con corticoides sistémicos, lo que nos llevó a emplear el propranolol.

Discusión: La espectacular mejoría encontrada en la gran mayoría de casos en un corto período de tiempo, con efectos secundarios escasos y previsibles hace que el uso de propranolol deba ser situado como tratamiento de primera línea en HI graves. Hemos encontrado un buen perfil de seguridad y tolerancia en la dosificación y manejo empleado. No obstante, hacen falta estudios con mayor nivel de evidencia científica para generalizar su uso.

Bibliografía

Leaute-Labreze C, Dumas de la Roque E, Hubiche F, Boralevi F, Thambo JB, Taïeb A, et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med.* 2008;358:2649-51.

Sans V, Dumas de la Roque E, Berge J, Grenier N, Boralevi F, Mazereeuw-Hautier J, et al. Propranolol for severe infantile hemangiomas. Follow-up report. *Pediatrics.* 2009;124:e423-31.

10. FUNCIONAMIENTO DE LA CONSULTA MONOGRÁFICA DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL COSTA DEL SOL

J. del Boz, M. González-Carrascosa, I. Fernández, J. Romero, A.I. Bernal, M.T. Fernández y M. de Troya

Servicio de Dermatología. Hospital Costa del Sol. Marbella. España.

Introducción: La dermatología pediátrica es la rama de la dermatología que se ocupa del estudio, diagnóstico y tratamiento de las enfermedades de la piel en la edad pediátrica. En la infancia las manifestaciones cutáneas de muchas enfermedades varían con respecto a las manifestaciones de las mismas enfermedades en la edad adulta, y su manejo y tratamiento también pueden variar. Asimismo, existen múltiples afecciones dermatológicas propias o incluso exclusivas de la edad infantil. Todo ello ha originado la creación de consultas dedicadas exclusivamente a la dermatología pediátrica, e incluso en muchos países existe la posibilidad para los dermatólogos de realizar una subespecialización oficialmente reconocida en dermatología pediátrica. El Hospital Costa del Sol cuenta con una consulta monográfica de dermatología pediátrica desde el año 2005. Mediante este trabajo expondremos el funcionamiento de dicha consulta y revisaremos la casuística de todo el año 2009.

Material y métodos: Hemos revisado las historias correspondientes a los pacientes en edad pediátrica (menores de 14 años) que fueron valorados en nuestro servicio a lo largo del año 2009, con especial atención a aquellos valorados en la consulta monográfica de dermatología pediátrica.

Resultados: Durante el año 2009 se registraron en las consultas externas de Dermatología del Hospital Costa del Sol un total de 1.826 visitas en 1.394 pacientes menores de 14 años, en los cuales se llevó a cabo un total de 1.752 diagnósticos dermatológicos (muchos consul-

taban por diferentes motivos). En la consulta monográfica de dermatología pediátrica se valoraron 403 pacientes (el 28,9% de los niños remitidos a dermatología) que generaron 674 visitas, en las cuales también se realizó una gran variedad de diagnósticos diferentes.

Discusión: Mediante esta revisión puede apreciarse la gran variedad de dermatosis que podemos encontrar en la infancia.

Conclusiones: Dicha variedad de patologías, junto a la dificultad que puede entrañar un correcto diagnóstico y manejo en muchos de estos casos, justifica la creación de consultas monográficas especializadas en la atención a estos pacientes.

11. CARACTERÍSTICAS DEL NEVO DE OTA EN NUESTRA ÁREA DE REFERENCIA

J.C. Armario Hita, C. Carranza Romero
y J.M. Fernández Vozmediano

*Instituto de Dermatología y Laserterapia.
Universidad de Cádiz. Cádiz. España.*

Introducción: El nevo de Ota es un proceso poco frecuente, que consiste en la aparición de una placa gris pizarra, por lo general unilateral, que interesa el territorio cutáneo inervado por las 2 ramas superiores del trigémino: frente, región orbitaria, malar, nasal, esclerótica y conjuntiva homolaterales y a veces mucosa oral. Esta afección aparece en la infancia, se acentúa en la pubertad y persiste en la edad adulta. En ocasiones se asocian a otras malformaciones y trastornos, fundamentalmente neurológicos. En la actualidad el tratamiento de elección es la laserterapia con láser alejandrita Q-Switched. **Opciones terapéuticas:** Estudio observacional descriptivo sobre los pacientes diagnosticados de nevo de Ota en nuestro centro en el período 2003-2009. Se incluyeron 14 casos en los que se recogieron datos relativos a variable demográfica (sexo, edad), características clínicas (tamaño, localización, afectación ocular o mucosa, alteraciones asociadas) y opciones terapéuticas (protocolo de tratamiento, número de sesiones, índice de respuesta y repigmentación). **Resultados:** El grupo estaba formado por 14 pacientes (2 hombres y 12 mujeres) con una edad media de 29,25 años. Todos los pacientes eran de raza mediterránea, excepto un caso de raza asiática. Las lesiones eran unilaterales en el 85,7% y bilaterales en el 12,3%. En el caso de lesiones unilaterales, el lado más afectado fue el derecho (66,7%). Comprobamos afectación ocular en el 64,3% de los casos y extensión a región temporal en el 42,8%. En ningún caso se constató asociación con patología sistémica. Realizamos tratamiento en 13 casos, mediante laserterapia con láser alejandrita Q-Switched con spot 3 mm, duración del pulso de 100 ± 10 nanosegundos y fluencias entre 6 y 9 J/cm². El intervalo entre sesiones fue de 8 semanas. Con este protocolo conseguimos el blanqueamiento de las lesiones con una media de 6 a 30 sesiones. No hemos observado efectos secundarios ni repigmentación después del tratamiento.

Conclusiones: El nevo de Ota es una patología muy infrecuente en nuestro medio. Se manifiesta como pigmentaciones unilaterales con afectación frecuente del globo ocular y sin asociación a otras patologías. Su respuesta a laserterapia con láser de Alejandrita Q-Switched es excelente.

12. HALLAZGOS CLÍNICOS Y DERMATOSCÓPICOS QUE PERMITEN DETECTAR MELANOMAS INCÓGNITOS. A PROPÓSITO DE 10 CASOS

B. Moyano Almagro, E. Herrera Acosta, M. Contreras Steyls,
M.V. de Gálvez Aranda, M. Mendiola Fernández, N. López Muñoz
y E. Herrera Ceballos

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario
Virgen de la Victoria. Málaga. España.*

Introducción: En la actualidad la mayoría de melanomas exhiben hechos clínicos que resultan clave para incrementar el índice de sos-

pecha a partir del cual se llevará a cabo biopsia y estudio histopatológico de los mismos, permitiéndonos llegar a un diagnóstico definitivo. Sin embargo, en las últimas décadas se han descrito casos que pueden simular distintos tumores de comportamiento tanto benigno como maligno, presentando características solapadas que dificultan en gran medida un abordaje correcto. Asimismo, la dermatoscopia es una herramienta exploratoria reciente, no invasiva, que permite incrementar la agudeza diagnóstica en lesiones melanocíticas y no melanocíticas difíciles de identificar únicamente bajo la inspección física. Por esto, en orden de minimizar y evitar el riesgo de pasar por alto melanomas cutáneos, debe llevarse a cabo una adecuada correlación entre criterios clínicos, dermatoscópicos e histopatológicos.

Material y métodos: Presentamos 10 casos de melanomas extirpados en nuestro servicio con hallazgos iniciales morfológicos tanto clínicos como dermatoscópicos no compatibles a partir de los cuales aumentó nuestro índice de sospecha, decidiéndose como último paso del proceso diagnóstico realizar biopsia excisional de los mismos para estudio histopatológico y tratamiento definitivos.

Resultados: De los 10 melanomas incógnitos evaluados el manejo final de los casos se basó fundamentalmente en las siguientes reglas de abordaje: 1) deben biopsiarse aquellas lesiones melanocíticas que hayan experimentado cambios; 2) biopsiar lesiones sin correlación clínico-dermatoscópica; 3) biopsiar lesiones sin patrón específico; 4) biopsiar lesiones con estructuras con patrón vascular atípico; 5) biopsiar lesiones tipo lentigo o queratosis seborreica que presentan coloración gris azulada; 6) biopsiar lesiones con evidencia de estructuras de regresión o puntos en la periferia, y 7) biopsiar lesiones con características spitzoides.

Conclusiones: La discrepancia entre hallazgos clínicos y por epiluminiscencia aumenta el índice de sospecha ante determinadas lesiones pigmentadas y, consecuentemente, determina la realización de biopsia para llegar a un diagnóstico definitivo que permita el manejo precoz y correcto de melanomas cutáneos incógnitos. Igualmente, revisamos las reglas de gestión y algoritmos de actuación para evitar la detección fallida de melanomas.

Bibliografía

- Marghoob AA, Swindle LD, Moricz CZ, et al. Instruments and new technologies for the in vivo diagnosis of melanoma. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:777-97;quiz 798-9.
- Puig S, Argenziano G, Zalaudek I, et al. Melanomas that failed dermoscopic detection: a combined clinicodermoscopic approach for not missing melanoma. *Dermatol Surg.* 2007;33:1262-73.
- Carli P, De Giorgi V, Chiarugi A, et al. Addition of dermoscopy to conventional naked-eye examination in melanoma screening: a randomized study. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:683-9.

13. DETECCIÓN PRECOZ DEL MELANOMA MEDIANTE TELECONSULTA EN LA UNIDAD DE GESTIÓN DE DERMATOLOGÍA DE LOS HOSPITALES VIRGEN DEL ROCÍO. SEVILLA

R. Barabash, R. Andrades, J.J. Pereyra, R. Corbí,
E. Pérez-Vega, J. Quintana y J. Conejo-Mir

*Unidad de Gestión Clínica de Dermatología.
Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.*

Introducción: En los últimos años se ha generalizado la utilización de teleconsulta en el cribado del cáncer cutáneo. El objetivo de nuestro estudio es determinar el número de melanomas cutáneos diagnosticados mediante teleconsulta, describir sus características clínico-patológicas, el nivel de Breslow y los tiempos de demora diagnóstica y quirúrgica.

Material y métodos: Se incluyeron los casos diagnosticados de melanoma de entre 3.376 teleconsultas recibidas consecutivamente en un período de 28 meses, desde 17 Centros de Atención Primaria del Área Sanitaria Virgen del Rocío. Se registraron las siguientes

variables: sexo, edad, localización, tipo histopatológico, nivel de Breslow, demora diagnóstica y quirúrgica. Para el diagnóstico clínico de melanoma cutáneo se utilizó la regla ABCDE (A: asimetría, B: bordes irregulares, C: coloración heterogénea, D: diámetro > 6 mm, E: evolución), siendo confirmado posteriormente mediante estudio histopatológico. En aquellos casos que disponían de imagen dermatoscópica se utilizó la regla de «los 3 puntos». Se consideró «tiempo de demora diagnóstica» al período de tiempo comprendido entre la fecha de recepción de la teleconsulta y la fecha de respuesta de la misma con diagnóstico de melanoma o la fecha de evaluación en las consultas. Se consideró «tiempo de demora quirúrgica» al período de tiempo comprendido entre el momento del diagnóstico y la fecha de cirugía en quirófanos del servicio de dermatología.

Resultados: De las 3.376 teleconsultas, 37 casos fueron diagnosticados de melanoma cutáneo. El 68,4% eran mujeres y el 31,6% varones. La edad media de los pacientes fue de 53,24 años. La localización más frecuente fue la espalda, con un 42,1%. El tipo histológico predominante fue el melanoma de extensión superficial, 36,8%, seguido del melanoma in situ, 31,6%. El nivel de Breslow medio fue de 0,88 mm; un 76,2% tuvo un nivel de Breslow < 1 mm. El tiempo de demora diagnóstica medio fue de 6,14 días; un 81,5% de los casos fue diagnosticado en menos de 6 días. El tiempo de demora quirúrgica fue de 16,5 días.

Discusión: La teledermatología resulta una herramienta válida y eficiente para el diagnóstico de melanoma. El número de melanomas detectados en nuestra serie es alto con respecto a los datos que existen en la actualidad en estudios similares. Un elevado porcentaje de los melanomas cutáneos diagnosticados en esta serie son melanomas con un nivel de Breslow < 1 mm, que evitan la realización de biopsia selectiva de ganglio centinela evitando la morbilidad de esta técnica. Teóricamente estos melanomas van a presentar mejor pronóstico. Consideramos los tiempos obtenidos de demora diagnóstica y quirúrgica cortos en comparación con los datos existentes, adecuándose correctamente a los estándares exigidos.

14. MELANOMA PRIMARIO Y RIESGO DE DESARROLLAR UNA SEGUNDA NEOPLASIA PRIMARIA

R. Salido Vallejo, G. Garnacho Saucedo, M.A. Álvarez López, E. Casas de la Asunción, M. Galán Gutiérrez y J.C. Moreno Giménez

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

Introducción: La asociación de melanoma y otros tumores primarios ha sido discutida en diversos artículos, estableciendo tasas de incidencia comprendidas entre 1,5 y 20%, dependiendo del período de seguimiento. En este estudio se pretende evaluar la supervivencia de segundas neoplasias primarias de pacientes diagnosticados de melanoma primario y los factores que modifican este riesgo.

Material y métodos: Cohorte prospectiva abierta formada por 529 pacientes diagnosticados de melanoma primario en el período de tiempo comprendido entre el 1 de enero de 1991 y el 1 de agosto de 2009. Se obtuvieron curvas de supervivencia y tablas de mortalidad para calcular el tiempo transcurrido desde el diagnóstico de melanoma y el desarrollo de una segunda neoplasia primaria. El modelo de riesgos proporcionales de Cox fue utilizado para determinar qué factores demográficos y relacionados con el melanoma influyen en el riesgo de desarrollar una segunda neoplasia primaria. **Resultados:** 89 pacientes fueron diagnosticados de una segunda neoplasia primaria (29 previos al diagnóstico de melanoma, 11 sincrónicos y 49 posteriores al melanoma), presentando un total de 62 tumores cutáneos y 37 sólidos. La probabilidad estimada de desarrollar una segunda neoplasia primaria fue del 4,1% al año, el 11% a los 5 años y el 19% a los 10 años. El riesgo fue significativamente mayor para edad avanzada, localización del melanoma primario en cara o cuello y subtipo histológico lentigo maligno melanoma.

Conclusiones: El riesgo de desarrollo de segundas neoplasias primarias es mayor en pacientes cuyo melanoma primario se localiza en cara y cuello y cuyo tipo histológico sea lentigo maligno melanoma. La edad se comporta como un factor de riesgo independiente para el desarrollo de otros tumores. Estos hallazgos apoyan la hipótesis de un mayor riesgo carcinogénico en pacientes que han sido diagnosticados de un melanoma.

El autor declara no tener ningún conflicto de interés.

15. METÁSTASIS CUTÁNEAS «EN ANILLO DE SELLO» COMO SIGNO CLÍNICO INICIAL DE UN ADENOCARCINOMA GÁSTRICO

E. Jorquera Barquero^a, D. Chinchón Espino^b, M.C. Vázquez Bayo^a, M.C. Suárez Marrero^a e I. de Alba Rioja^a

^a*Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología.*

^b*Servicio de Anatomía Patológica.*

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España.

La incidencia de las metástasis cutáneas oscila entre un 0,2 a un 8,5-10,4% según las series publicadas. La aparición de las metástasis en la piel suele representar un signo de mal pronóstico y aparecen cuando el cáncer está muy extendido. En raras ocasiones son el primer signo clínico del proceso pero en la literatura se recoge que este dato puede acontecer en hasta un 22% de las ocasiones. Presentamos un varón de 40 años que es derivado a consulta de dermatología por presentar repartidos por el tronco, cuello y raíz de miembros superiores numerosos elementos cutáneos nodulares de superficie lisa e indoloros que en el cuello llegaban a conformar auténticas placas infiltradas. En la anamnesis se recoge la existencia de una pérdida de peso importante, historia de ser consumidor de elevadas cantidades de bebidas alcohólicas y un desarrollo progresivo de disfagia para sólidos y líquidos. Se efectúa una biopsia de uno de estos nódulos y se encuentra la existencia de una infiltración celular difusa en dermis reticular e hipodermis que adopta imágenes sugestivas de células «en anillo de sello». Mediante diferentes técnicas inmunohistoquímicas se pone de manifiesto que se trata de metástasis de un adenocarcinoma. En el estudio de extensión se efectúa una endoscopia que pone de manifiesto la existencia a nivel de curvatura mayor del estómago de unos pliegues engrosados que se biopsian observándose la existencia de un adenocarcinoma con células «en anillo de sello». En una TC se detecta la existencia de una alteración gástrica con adenopatías regionales y extensión a peritoneo. Pese al tratamiento quimioterápico la enfermedad avanza sin modificación en cuanto a sus lesiones cutáneas falleciendo el paciente al año y medio del diagnóstico. Revisamos los casos de metástasis cutáneas, lo excepcional de la presentación inicial y la rareza de las metástasis de adenocarcinoma gástrico en la piel.

Bibliografía

Nashan D, Müller ML, Braun-Falco M, Reichenberger S, Szeimes RM, Bruckner-Tuderman L. Cutaneous metastasis of visceral tumours: a review. *J Cancer Res Clin Oncol.* 2009;135:1-14.

16. ESTUDIO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DE 20 CASOS DE PÉNFIGO

A.M. Mota Burgos, A.J. Alcaide Martín, R. Castillo Muñoz, M. Gallardo Pérez, M.V. Mendiola Fernández y E. Herrera Ceballos

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Introducción: Los pénfigos son un grupo de enfermedades ampollas autoinmunes en las que se producen autoanticuerpos que se dirigen contra la superficie celular de los queratinocitos. Sus características clínicas y epidemiológicas son variables en función de factores geográficos y étnicos.

Objetivo: El objetivo de nuestro estudio es determinar las características clínicas y epidemiológicas del pénfigo en un hospital de 2.º nivel de Málaga (España), de una manera retrospectiva.

Material y métodos: El estudio es retrospectivo, descriptivo de corte transversal de un total de 20 pacientes diagnosticados de pénfigo en nuestro servicio en el período de 13 años comprendido entre enero de 1995 y enero de 2008. Se analizó un extenso número de parámetros clínicos y epidemiológicos, incluyendo: sexo; edad; tipo de pénfigo; tiempo de evolución de la enfermedad hasta el momento del diagnóstico; sintomatología asociada; tipo, morfología y localización de las lesiones en el momento del diagnóstico; afectación de piel y mucosas; tipo de tratamiento realizado; efectos adversos y complicaciones debidas a la terapia; número de ingresos hospitalarios, y evolución final de los pacientes.

Resultados: La edad media en el momento del diagnóstico de la enfermedad fue de $57,4 \pm 18,8$ años, con un ratio varón/mujer de 1,22/1. La forma clínica más frecuente fue el pénfigo vulgar (80%), seguido del pénfigo foliáceo (15%). El 60% de los pacientes presentó afectación de piel y mucosas en el momento de diagnóstico, frente al 30% que tenía afectación exclusivamente cutánea, y el 10% que tenía sólo afectación mucosa. La mucosa más frecuentemente afectada fue la oral (92,8% de los que presentaban afectación mucosa) y la localización cutánea más frecuente fue la parte alta del tronco, seguida de cara y cuero cabelludo.

Conclusiones: Aunque con pequeñas diferencias, nuestros resultados están en buena consonancia con los ya existentes en la literatura. Destacar únicamente la mayor frecuencia de pénfigo en pacientes varones en nuestro estudio, mientras que en el resto de trabajos no existen diferencias en cuanto a sexos, o bien ésta es favorable al sexo femenino. Además, en nuestra serie, el sexo masculino parece ser un factor o predictor de mala evolución, puesto que nuestros pacientes varones presentaron una peor respuesta al tratamiento, mayor tasa de efectos secundarios y mayor frecuencia de ingresos hospitalarios. Este hallazgo no ha sido referido con anterioridad en ninguna de las series publicadas de pénfigo, aunque serían necesarios estudios con un número de casos mucho más amplio para apoyar esta conclusión de forma definitiva. Finalmente, otro punto a destacar sería el papel de rituximab (anticuerpo monoclonal antiCD20) como alternativa terapéutica válida en el tratamiento del pénfigo, puesto que según nuestra experiencia se muestra muy eficaz y seguro en el tratamiento de los casos de pénfigo refractarios a las terapias estándares.

Bibliografía

- Sánchez-Pérez J, García-Díez A. Pénfigo. *Actas Dermosifiliogr.* 2005; 96:329-56.
- Rivera R, Postigo C, de la Mano D, Vanaclocha F, Iglesias L. Pénfigo: estudio retrospectivo de 52 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2004; 95:213-8.
- Pérez-Bernal AM, Moreno JC, Camacho F. Ten years' experience of the treatment of 34 cases of pemphigus. *J Dermatolog Treatment.* 1992;3:73-5.
- Barrera MV, Mendiola MV, Bosch RJ, Herrera E. Prolongued treatment with rituximab in patients with refractory pemphigus vulgaris. *J Dermatolog Treat.* 2007;18:312-4.

17. PÉNFIGO FOLIÁCEO INDUCIDO POR IMIQUIMOD TÓPICO

M.M. Cruz-Matarín^a, M.D. Jiménez-Sánchez^a, L. Ferrándiz-Pulido^a, J.J. Ríos-Martín^b, A.M. Carrizosa-Esquivel^a y F.M. Camacho^a

^aServicio de Dermatología y Venereología.

^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción: El imiquimod es un modificador de la respuesta inmune que actúa favoreciendo la expresión de varias citocinas que estimulan la inmunidad innata y adquirida. Además de sus conoci-

dos efectos adversos locales, también se han descrito efectos sistémicos. El pénfigo inducido por tratamientos sistémicos es una entidad bien documentada. Su mecanismo de acción no es del todo conocido aunque, en el caso del imiquimod, se postula sobre la producción local de anticuerpos antidesmogleína-1.

Caso clínico: Varón de 64 años sin antecedentes de interés que consultó con queratosis actínicas en el dorso nasal, por lo que se le prescribió tratamiento con imiquimod 5% crema 3 veces a la semana durante 4 semanas. Concluido el tratamiento, acudió con intensa irritación local. A la exploración se observaron exulceraciones y costras melicéricas en la zona tratada, así como lesiones eritematosas y muy pruriginosas en tronco y extremidades. Pocas semanas después, a pesar del tratamiento con glucocorticoides tópicos, el paciente requirió ingreso por empeoramiento del cuadro con aparición de ampollas generalizadas. No presentó afectación de mucosas. Se realizó una biopsia en la que se observaron ampollas intraepidérmicas. La inmunofluorescencia directa demostró depósitos granulares de IgG en la unión intercelular con un patrón en mosaico, y la indirecta fue positiva para anticuerpos anti-sustancia intercelular (1/160). El paciente evolucionó favorablemente al instaurar corticoides sistémicos.

Conclusiones: Aunque los casos descritos en la literatura de pénfigo inducido por imiquimod 5% crema eran pacientes con pénfigo vulgar o foliáceo localizados en el área de tratamiento, el caso presentado es un pénfigo foliáceo generalizado y con inmunofluorescencia positiva.

Bibliografía

- Bauza A, Del Pozo LJ, Saus C, Martin A. Pemphigus-like lesions induced by imiquimod. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:e60-2. Epub2009 May 5.
- Lin R, Ladd DJ Jr, Powell DJ, Way BV. Localized pemphigus foliaceus induced by topical imiquimod treatment. *Arch Dermatol.* 2004; 140:889-90.
- Mashiah J, Brenner S. Possible mechanisms in the induction of pemphigus foliaceus by topical imiquimod treatment. *Arch Dermatol.* 2005;141:908-9. Author reply 909.

18. DERMATITIS ATÓPICA DEL ADULTO TRATADA CON USTEKINUMAB

M.A. Álvarez, R.J. Jiménez, G. Garnacho, R. Salido, E. Casas, A.J. Vélez y J.C. Moreno

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

Introducción: Los pacientes con dermatitis atópica son a veces refractarios a los tratamientos tópicos y a la fototerapia, por lo que es necesario recurrir a terapias con inmunosupresores para el control de la enfermedad. Estos tratamientos, utilizados de forma crónica, tienen importantes efectos secundarios y a veces su eficacia no es mantenida o presentan intolerancias. Por este motivo se están investigando nuevas alternativas más seguras y efectivas.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 27 años diagnosticada desde la infancia de dermatitis atópica. Durante años había realizado tratamiento tópico y sistémico con corticoides orales, ciclosporina, antibioterapia, fototerapia y efalizumab, con escasa mejoría y brotes frecuentes. En el momento de la consulta presentaba un brote extenso resistente a corticoides orales combinados con fototerapia. Se decidió prescribir ustekinumab 45 mg subcutáneo en la pauta utilizada en pacientes con psoriasis. Se observó una clara mejoría de la paciente tras la primera dosis y un aclaramiento total de las lesiones después de la segunda.

Discusión: Ustekinumab es un anticuerpo monoclonal que se une específicamente a la subunidad p40 de la IL-12 e IL-23. La IL-23 promueve el desarrollo y proliferación de los linfocitos T productores de IL-17 (Th17). Se ha demostrado un aumento de IL-17 en lesiones de dermatitis atópica y de los linfocitos Th17 en la sangre de estos

pacientes. Estos datos parecen demostrar la participación de este tipo de linfocitos en el desarrollo de la dermatitis atópica. La IL-23 y los linfocitos Th17 tienen un papel importante en la patogenia de la psoriasis, por lo que se ha sugerido que ambas enfermedades tienen una vía común de desarrollo. Por lo tanto, podrían compartir una terapéutica similar. La excelente respuesta a ustekinumab de nuestra paciente parece confirmar esta hipótesis.

Conclusión: Presentamos el primer caso de dermatitis atópica severa del adulto tratada de forma exitosa con ustekinumab.

Bibliografía

- Di Cesare A, Di Meglio P, Nestle FO. A role for Th17 cells in the immunopathogenesis of atopic dermatitis? *J Invest Dermatol.* 2008;128:2569-71.
- Kikly K, Liu L, Na S, Sedgwick JD. The IL-23/Th₁₇ axis: therapeutic targets for autoimmune inflammation. *Curr Opin Immunol.* 2006;18:670-5.
- Koga C et al. Possible pathogenic role of Th17 cells for atopic dermatitis. *J Invest Dermatol.* 2008;128:2625-30.

19. PITIRIASIS RUBRA PILAR REFRACTARIA TRATADA CON ADALIMUMAB

E. Casas, G. Garnacho, R. Salido, M.A. Álvarez, A.J. Vélez, R.J. Jiménez y J.C. Moreno

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

Introducción: La pitiriasis rubra pilar (PRP) es una dermatosis inflamatoria de etiopatogenia aún no determinada, que presenta características clínicas e histológicas superponibles a la psoriasis. Aunque no existe un tratamiento definitivo para el control del proceso, los más usados incluyen, en este orden, retinoides orales, metotrexate y ciclosporina A. Aunque existen pocos casos registrados en la literatura, los anti-TNF- α parecen haber tenido éxito en el control de la enfermedad. Aportamos un nuevo caso de PRP resistente a tratamientos sistémicos clásicos tratado con adalimumab, y revisamos la posible relación etiopatogénica que explique la buena respuesta encontrada en éste y el resto de casos descritos en la literatura.

Material y métodos: Mujer de 55 años que consultó por sensación de quemazón en cara, tronco y extremidades superiores. La paciente presentaba una eritrodermia, así como una descamación fina laminar. La biopsia cutánea mostró hallazgos compatibles con PRP. Los tratamientos realizados con acitretino y ciclosporina A no consiguieron remisión alguna de las lesiones. Se decidió entonces instaurar un tratamiento con adalimumab.

Resultados: Se inició tratamiento con una primera dosis de 80 mg, segunda a la semana de 40 mg y, posteriormente, 40 mg cada 2 semanas. La paciente fue revisada a las 15 y a las 27 semanas mostrando una desaparición prácticamente completa de las lesiones. Actualmente continúa acudiendo a consulta en nuestro servicio.

Discusión y conclusión: Podemos encontrar en la literatura publicaciones de casos refractarios a tratamientos habituales para la PRP tratados con infliximab, etanercept o adalimumab. Este último es un anticuerpo monoclonal humanizado con acción anti-TNF- α por medio del bloqueo de los receptores celulares p55 y p75 de dicho proinflamatorio. Las indicaciones para su uso aprobadas por la EMEA incluyen artritis reumatoide, artritis idiopática juvenil poliarticular, enfermedad de Crohn, espondilitis anquilosante, psoriasis y artritis psoriásica. Su uso en la PRP solamente se recoge en dos casos de la literatura^{1,2}. El uso de estos fármacos en la PRP sugiere un posible papel del TNF- α en la fisiopatología de la enfermedad que aún no ha podido ser establecido, y en caso de encontrar una vía que lo relacione, la posibilidad de establecerlos en un futuro como tratamiento de elección. Además, este hecho plantea la necesidad de seguir estudiando la PRP en mayor profundidad, aunque la baja prevalencia de la enfermedad en la población general limita dicha labor.

Bibliografía

1. Walling HW, Swick BL. Pityriasis rubra pilaris responding rapidly to adalimumab. *Arch Dermatol.* 2009;145:99-101. PubMed PMID: 19153364.
2. O'Kane D, Devereux CE, Walsh MY, Hoey SE. Rapid and sustained remission of pityriasis rubra pilaris with adalimumab treatment. *Clin Exp Dermatol.* 2009. PubMed PMID: 19925485.

20. MICOSIS FUNGOIDE FOLICULOTRÓPICA EN PACIENTE CON HIDRADENITIS SUPURATIVA EN TRATAMIENTO CON ETANERCEPT

L. Conejo-Mir^a, J.J. Pereyra-Rodríguez^a, R. Barabash^a, T. de Zulueta^b, P. Mozo^a y J. Conejo-Mir^a

^aUnidad de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología.

^bUnidad de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Introducción: La terapia biológica y, en especial, los antagonistas del factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α), se han relacionado en los últimos años con el desarrollo de enfermedades linfoproliferativas, incluyendo la micosis fungoide. Estos fármacos inactivan e inhiben la respuesta inmune e inflamatoria inducida por el TNF, pudiendo reducir los mecanismos de defensa contra neoplasias malignas.

Caso clínico: Varón de 32 años con hidrosadenitis supurativa severa, que comenzó con tratamiento mediante etanercept hace 3 años. A los 5 meses de iniciarlo, comenzó con febrícula diaria de predominio vespertino con picos aislados de hasta 39 °C, con aparición a los 2 años de lesiones eritemato-descamativas infiltradas en toda la cara. Se realizó estudio histológico que demostró un denso infiltrado linfocitario atípico, inmunofenotipo T, con epidermotropismo y foliculotropismo, y presencia de mucinosis folicular. El reordenamiento clonal para el gen TCR resultó positivo. Se realizó estudio de extensión mediante TAC y PET-TAC, que objetivó afectación linfática supra e infradiaphragmática con extensa afectación subcutánea en cara y cuello. Con el diagnóstico final de micosis fungoide foliculotrópica, estadio IIA, se instauró tratamiento con quimioterapia PCB (pentostatina, ciclofosfamida, y bexaroteno), consiguiéndose una respuesta parcial.

Discusión: El riesgo de linfoma asociado al uso de fármacos anti-TNF- α es controvertido. Existen 75 casos descritos de enfermedades linfoproliferativas durante terapia biológica, tanto en psoriasis como en enfermedades reumatológicas e inflamatoria intestinal. Aproximadamente el 90% de los casos se relacionó con fármacos anti-TNF- α . El 38,7% correspondió a linfomas de células T, de los cuales tan sólo el 12% fueron cutáneos. A pesar de estos datos, la relación entre terapia biológica y linfomas sigue siendo discutida, ya que aquellos estudios que han encontrado una asociación entre ellos se han realizado, en su mayoría, sobre pacientes con una patología subyacente que implica un aumento intrínseco del riesgo de neoplasias y medicación inmunosupresora concomitante.

21. TRATAMIENTO DE VERRUGAS VULGARES RECALCITRANTES CON CIDOFOVIR TÓPICO

M.T Fernández Morano^a, M. González-Carrascosa^a, J. del Boza^a, N. Blázquez^a, B. Tortajada^b y M. de Troya^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Farmacia. Hospital Costa del Sol. Marbella. España.

Introducción: Las verrugas vulgares ocasionalmente suponen un reto terapéutico. Las terapias convencionales no están exentas de reacciones adversas e inconvenientes como dolor, quemaduras o alteraciones en la cicatrización. El cidofovir es un potente agente antiviral análogo citidínico. Recientemente se ha descrito su utilización para el tratamiento de infecciones causadas por papilomavirus.

Material y métodos: Estudio prospectivo entre noviembre de 2008 y septiembre de 2009, donde se incluyen pacientes pediátricos (de hasta 14 años) consecutivos con verrugas vulgares resistentes a terapias convencionales sobre las cuales se aplica cidofovir 3% en crema, sin oclusión, 2 veces al día, previa solicitud de uso compasivo.

Resultados: Se trataron 10 pacientes con edades comprendidas entre 6 y 14 años, 6 de ellos mujeres y 4 varones. La duración del tratamiento osciló entre un mínimo de 4 semanas y 5 meses realizándose un seguimiento mínimo de 2 meses. Se obtuvo una respuesta completa en 5 pacientes, una respuesta parcial en 4 y sólo uno de ellos no respondió al tratamiento. El único efecto adverso observado con el tratamiento fue la erosión superficial en lesiones localizadas en semimucosa labial, en un único paciente, resolviéndose sin complicaciones tras dejar el tratamiento.

Discusión: Cidofovir está aprobado para el tratamiento por vía intravenosa de la retinitis causada por citomegalovirus en pacientes infectados por el VIH. En la literatura se han descrito algunos casos (10 de ellos en niños) de verrugas vulgares, condilomas acuminados e incluso papilomatosis laríngea tratados con cidofovir de forma tópica, intravenosa o intralesional. El efecto adverso descrito con mayor frecuencia en el uso tópico del cidofovir es la irritación local. La principal limitación de este tratamiento es su coste (unos 300 euros/10 g).

Conclusiones: La crema de cidofovir al 3% podría ser una alternativa terapéutica útil en verrugas recalcitrantes en pacientes tanto inmunodeprimidos como inmunocompetentes, siendo un tratamiento cómodo y aparentemente seguro, aunque se precisan más estudios que confirmen su utilidad y establezcan su mejor posología.

22. UTILIDAD DE LA FÓRMULA DE CLOBETASOL 0,05% Y TESTOSTERONA 2% EN EL TRATAMIENTO DEL LIQUEN ESCLEROSO Y ATRÓFICO

J.M. Fernández Vozmediano, C. Carranza Romero
y J.C. Armario Hita

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. Cádiz. España.

Introducción: El liquen escleroso y atrófico es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta en especial a la región anogenital, aunque se puede localizar en cualquier región cutánea, incluida la mucosa oral. Los signos clínicos característicos consisten en una piel fina, atrófica, hipopigmentada y plisada que afecta la región vulvar y perianal en la mujer y el glande y prepucio en el hombre. En ocasiones se desarrollan de forma focal hiperqueratosis, erosiones y fisuras. Entre las opciones de tratamiento se incluye el uso de corticoterapia, tacrolimus o testosterona por vía tópica. Aunque en algún momento se preconizó la vulvectomía radical, en la actualidad esta técnica no está indicada.

Material y método: Presentamos un estudio observacional y descriptivo sobre todos los pacientes diagnosticados de liquen escleroso y atrófico en nuestra consulta en el período entre 2000 y 2008. El objetivo fue valorar la eficacia y seguridad de una fórmula de propionato de clobetasol 0,05% asociado a propionato de testosterona 2% en el tratamiento del liquen escleroso y atrófico.

Resultados: Durante este período incluimos un total de 22 pacientes (13 mujeres y 9 hombres) con una edad media de 51,9 años. La localización más frecuente en mujeres fue la vulva (92,3%), mientras que en los hombres fue el pene (77,7%). En nuestra muestra observamos la asociación con lesiones extragenitales en 5 casos (22,7%) y 1 (4,54%) de afectación extragenital exclusiva. El tratamiento utilizado en todos los casos de afectación genital fue una fórmula de propionato de clobetasol 0,05% + propionato de testosterona 2% en excipiente graso hidromiscible, aplicada a razón de 2 veces al día durante 1 mes y luego de forma pulsátil hasta los 3 meses. Con este protocolo de tratamiento conseguimos remisión de la enfermedad en 20 casos (90,9%), mientras que en 2 casos la

respuesta fue incompleta con tendencia a fases de recaída frecuente. En ningún caso observamos efectos secundarios asociados al tratamiento.

Conclusión: En nuestra experiencia la asociación de clobetasol 0,05% y testosterona 2% es una opción terapéutica eficaz y segura para el tratamiento del liquen escleroso y atrófico de localización genital o perineal.

23. DERMATITIS DE CONTACTO POR DIMETILFUMARATO: A PROPÓSITO DE 5 CASOS

T. Toledo-Pastrana, M. Hoffner, B. García-Bravo, E. Rodríguez-Rey, A. Pérez-Gil, A. Marcos-Domínguez y F.M. Camacho

Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción: El dimetilfumarato ($C_2H_2[CO_2H]_2$) es un éster insaturado del ácido fumárico que se presenta en estado sólido con aspecto de polvo cristalino o gránulos blancos. Su uso industrial es consecuencia de su alta efectividad como fungicida en mercancías. Se ha demostrado que presenta propiedades irritantes y sensibilizantes en modelos tanto animales como humanos. En España están apareciendo casos con afectación cutánea desde 2007, habiendo sido objeto de notificación de alerta por parte del Instituto Nacional de Consumo (BOE de 21 de enero de 2009).

Material y métodos: Cinco mujeres con edades comprendidas entre los 15 y los 43 años, estudiadas en la Unidad de Alergia Cutánea del Hospital Universitario Virgen Macarena de Sevilla por presentar eczema agudo en dorso de piernas y pies después de utilizar calzado nuevo, en cuyos embalajes, en todos los casos, se encontraron bolsas con dimetilfumarato. A las 5 se les realizaron pruebas epicutáneas con la serie standard del GEIDAC y dimetilfumarato al 0,01 y 0,1% en vaselina y al 0,01% en agua.

Resultados: Positividad a dimetilfumarato en todas las pacientes y a níquel (2/5), cromo (2/5), parafenilendiaina (1/5) y cobalto (1/5). En uno de los casos, la reacción positiva a dimetilfumarato llegó a mantenerse 6 días después de la retirada de los parches.

Conclusiones: Identificamos al dimetilfumarato como alérgeno responsable de este tipo de dermatitis de contacto del calzado. Si bien las autoridades han prohibido su uso como antifúngico humano y para el calzado, deben enfatizarse las medidas para evitar que se siga utilizando como antifúngico textil, así como alertar a los organismos responsables sobre la aparición de nuevos lotes donde el citado producto está presente.

Bibliografía

- Giménez-Arnau A et al. Shoe contact dermatitis from dimethyl fumarate: clinical manifestations, patch test results, chemical analysis, and source of exposure. *Contact Dermatitis*. 2009;61: 249-60.
- Rantanen T. The cause of the Chinese sofa/chair dermatitis epidemic is likely to be contact allergy to dimethylfumarate, a novel potent contact sensitizer. *Br J Dermatol*. 2009;159: 218-21.

24. ERUPCIÓN ERITEMATOSA SUPRAVENOSA PERSISTENTE (PSEE) POR VINORELBINA

J.A. Martín Jaramillo, M.L. Espinel Vázquez,
R. Jiménez, S. Vázquez Navarrete y A. Díaz

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Comarcal de la Línea. España.

Describimos un caso de erupción cutánea supravenosa tras la infusión intravenosa de vinorelbina en un paciente con cáncer de pulmón. Las lesiones empezaron a aparecer al día siguiente de la infusión, se presentaron como máculo-pápulas eritematosas localizadas a todo lo

largo de la vena inyectada, sin flebitis ni signos de extravasación. La biopsia realizada 3 días después de la infusión mostró degeneración vacuolar dermoepidérmica, necrosis de queratinocitos y dismaduración epidérmica con presencia de pleomorfismo e hiperplasia nuclear. Infiltrado dérmico linfocitario y leucocitario de localización perivascular e intersticial, infiltrado neutrofílico y linfocítico periecrino con exocitosis epitelial y metaplasia escamosa ecrina del epitelio glandular y ductal. La erupción curó en 2 semanas con corticoides tópicos dejando una leve hiperpigmentación residual. Revisamos este peculiar grupo de erupciones cutáneas supravenosas por citostáticos que parecen ser provocadas por un efecto citotóxico directo de los queratinocitos. Describimos las principales drogas citotóxicas que han sido implicadas en este tipo de erupciones así como las pautas convenientes a seguir en tales casos.

Bibliografía

- Pujol RM, Rocamora V, Lopez-Pousa A, et al. Persistent supravenuous erythematous eruption: a rare local complication of intravenous 5-fluoruracil therapy. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39:839-42.
- Mataix J, Betlloch I, Palmero F, et al. Persistent supravenuous eruption induced by intravenous bortezomid therapy. *British J Dermatol.* 2008;158:863-4.
- Marongiu P, Lissia A, Cottoni F. Chemotherapy-induced persistent serpentine supravenuous hyperpigmented eruption and persistent supravenuous erythematous eruption: case report. *I. G Ital Dermatol Venereol.* 2009;144:97-100.

25. REACCIÓN ADVERSA CUTÁNEA POR INTELENCE EN PACIENTE VIH

M.V. Amorrinch, P. Zamberk, J.L. Santiago, J.A. Garrido, P. Cortina y G. Romero

Hospital General de Ciudad Real. Ciudad Real. España.

Introducción: Presentamos una reacción adversa cutánea en una paciente VIH al mes de iniciar tratamiento antirretroviral con Trizivir, Reyataz, Isentress, Intelence y Septrim forte.

Material y métodos: Paciente mujer de 43 años con infección por VIH con mala respuesta a TARGA. Acude por aparición de lesiones eritematoescamosas en área facial y cuero cabelludo que se iban extendiendo progresivamente a zona de escote y parte superior de la espalda. No presentaba fiebre ni síntomas sistémicos asociados. Realizamos un diagnóstico diferencial amplio incluyendo dermatitis seborreica severa en paciente VIH, rosácea, lupus y toxicodermia. **Resultados:** En la analítica destacaba leucopenia (2.700), plaquetopenia (76.000) y aumento de transaminasas respecto a control, AST (46-114) y ALT (52-154). Tomamos biopsia cutánea donde se observaba una dermatitis linfocitaria perivascular superficial, parakeratosis focal, ligera acantosis, pequeños focos de espongirosis y mínima exocitosis. La inmunofluorescencia no detectaba depósitos de Ig ni de C'. La paciente no experimentó mejoría con el uso de antimicóticos tópicos y sistémicos, corticoides tópicos, antibióticos tópicos y sistémicos, pero sí lo hizo de forma significativa a las 2-3 semanas de la retirada de Intelence.

Discusión: Intelence® (etravirina) es un medicamento antirretroviral de tipo inhibidor de la transcriptasa inversa no análogo de nucleósido (ITINN), autorizado en Europa en agosto 2008. Se utiliza combinado con inhibidores de la proteasa para el tratamiento de la infección VIH tipo I en adultos previamente tratados con antirretrovirales. Los efectos adversos más frecuentes son erupción cutánea, diarrea y náuseas. Se han comunicado casos de síndromes de hipersensibilidad graves, incluyendo erupción medicamentosa con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS), SSJ, NET y EM, algunas veces mortales.

Conclusión: Ante la sospecha de un cuadro grave de exantema o de reacción de hipersensibilidad se debe interrumpir inmediatamente el tratamiento con Intelence. El retraso en la interrupción del tratamiento puede provocar una reacción que ponga en riesgo la vida.

26. ¿QUÉ IMPORTANCIA TIENEN LAS HAPTOGLOBINAS EN LA PSORIASIS?

S. Arias-Santiago, S. García, M.S. Girón-Prieto, A. Romero, E. Zumaquero, J.C. Ruiz, M. Zubiaur, J. Sancho y R. Naranjo

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. Instituto de Parasitología y Biomedicina López-Neyra (CSIC). Granada. España.

Introducción: Las haptoglobinas (Hp) son proteínas plasmáticas del tipo α_2 -globulinas sintetizadas sobre todo por los hepatocitos, constituidas por 2 pares de cadenas polipeptídicas α y β . Existen 3 fenotipos principales: Hp 1-1, Hp 2-1 y Hp 2-2 configurados por los distintos alelos de la subunidad α . Son proteínas de fase aguda, con la capacidad de unirse a la hemoglobina en situaciones de hemólisis para prevenir la lesión renal; sin embargo tienen otras funciones menos conocidas como antioxidantes, efectos bacteriostáticos y angiogénicos, inhibidoras de la síntesis de prostaglandinas, moduladoras del sistema inmune, que pueden desempeñar un importante papel en distintas enfermedades como la diabetes, el lupus eritematoso, hemocromatosis o infecciones. El objetivo del presente trabajo es analizar el fenotipo de haptoglobinas en los pacientes con psoriasis y estudiar su relación con la enfermedad cardiovascular.

Material y métodos: Participan en el estudio 20 pacientes con psoriasis grave (PASI y BSA superior a 10). Tras la extracción de sangre, se obtiene el plasma separándose la IgG y la albúmina del resto de las proteínas; con esta fracción se realiza una electroforesis con geles de 2 dimensiones y mediante espectrometría de masas se determina el fenotipo de Hp de pacientes y controles. El estudio estadístico se realizó con el programa SPSS 15.0.

Resultados: Los pacientes con psoriasis grave presentan en un 85% el alelo Hp2-alfa y esto se relaciona con unos índices mayores de PASI y BSA. Los pacientes con psoriasis y enfermedad cardiovascular tienen con mayor frecuencia el fenotipo Hp2-2.

Discusión: Nuestro estudio muestra una frecuencia del 85% para el alelo Hp2-alfa en pacientes con psoriasis, que es mayor al de la población española (60%). Esto puede tener diversas implicaciones en la fisiopatología de la psoriasis. La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica considerada por algunos autores de tipo autoinmune, de patogenia compleja. Diversos estudios han determinado que el fenotipo Hp 2-2 se asocia a una mayor reactividad inmune y formación de anticuerpos, además de un aumento de los linfocitos B circulantes y de los linfocitos T, elementos clave en la patogenia de esta enfermedad. Las Hp desempeñan funciones moduladoras del sistema inmune uniéndose a CD22, un receptor de los linfocitos B implicado en la activación, supervivencia y autorreactividad de estas células; además, CD22 se encuentra aumentado en los linfocitos B de individuos Hp 2-2. Es conocido que los pacientes con psoriasis presentan una arteriosclerosis acelerada que, según estudios recientes, no se explica en su totalidad por los factores clásicos de riesgo cardiovascular. En este sentido la Hp2-2 tiene una menor capacidad de unirse a la hemoglobina que la Hp1-1, permitiendo que quede más hierro libre procedente de la hemoglobina, formando radicales libres muy activos que inician la lesión arteriosclerótica vascular.

27. ESTADO ACTUAL Y EVOLUCIÓN DE LA SÍFILIS EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA

J.A. Suárez Pérez, T. Meyer González, F. Vélchez Márquez, G. Ruiz del Portal, R.J. Bosch García y E. Herrera Ceballos

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Introducción: En los últimos años se está documentando un aumento de las enfermedades de transmisión sexual (ETS) en España y Europa, que acusan a una mayor relajación en el uso de las medidas de protección y una menor percepción del riesgo sobre el sida así como

a los movimientos migratorios. Diferentes estudios muestran que una historia previa de ETS se asocia con mayor riesgo de infección por VIH al favorecer las ulceraciones genitales la adquisición del virus. En nuestro hospital, que abarca una población de casi medio millón de habitantes, hemos querido evaluar el estado actual de la sífilis conociendo el patrón epidemiológico que presenta, así como estudiar la correlación entre la sífilis con otras ETS.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo, descriptivo de corte transversal, de todas las muestras remitidas al laboratorio de microbiología estudiadas mediante test treponémico como cribado, y en los casos positivos se realizó el RPR como test no treponémico. Se estudian todos los casos diagnosticados de sífilis en nuestro hospital, incluyendo sólo aquellos que presentaban diagnóstico de sífilis por primera vez. Se estudian más de 200 casos de sífilis, en el período comprendido entre el 1 de enero de 2006 y el 31 de diciembre de 2009.

Resultados: Se solicitó un total de 494 pruebas serológicas no treponémicas desde los años 2006 hasta 2009, de las cuales fueron positivas más de 200 pruebas. Desde el punto de vista epidemiológico, destaca la población masculina, que representa más del 80% de todos nuestros pacientes, de los cuales el grupo de varones homosexuales representa la población mayoritaria. Según la procedencia del paciente, diferenciamos entre población autóctona, que representa el mayor número de casos estudiados, y la población extranjera, observando paradójicamente una menor incidencia en la población extranjera. La proporción de pacientes que presentan una enfermedad de transmisión sexual asociada antes o después del diagnóstico de sífilis también fue un parámetro de estudio. El VIH representa la ETS más frecuentemente asociada al diagnóstico de sífilis, seguido de los condilomas, el VHB y finalmente el VHC, observándose un aumento considerable de la coinfección asociada con la evolución de los años. En cuanto al perfil clínico de la enfermedad, la sífilis secundaria fue la forma de presentación clínica más frecuente, seguida de la sífilis primaria y la sífilis terciaria. El estudio serológico fue clave en el diagnóstico dada la gran variedad de manifestaciones clínicas y todos respondieron bien al tratamiento penicilínico.

Conclusiones: 1. El número de casos diagnosticados está aumentando en los últimos años, si bien este aumento no es tan significativo como apuntan otros estudios. 2. Conviene realizar serología luética en pacientes con cuadros sospechosos de sífilis, especialmente en pacientes portadores de anticuerpos frente al virus de la inmunodeficiencia humana. 3. Es necesario concienciar a la población en las prácticas de relaciones sexuales protegidas.

Bibliografía

- Barrera MV, Bosch RJ, Mendiola M, Frieyro M, Castillo R, Fernández A, et al. Reactivación de la sífilis en Málaga. *Actas Dermosif.* 2006;97:323-6.
- Thomas A, Peterman MD, James D, Heffelfinger MD. The changing epidemiology of syphilis. *Sex Transm Dis.* 2005;32:10:4-10.
- Hopkins S, Lyons F, Coleman C, Courtney G, Bergin C, Mulcahy F. Resurgence in infectious syphilis in Ireland. An epidemiological study. *Sex Transm Dis.* 2004;31:317-21.
- Simms I, Fenton KA, Ashton M, Turner KME, Crawley-Boevey EE, Gorton R, et al. The re-emergence of syphilis in the United Kingdom: the new epidemic phases. *Sex Transm Dis.* 2005;32:220-6.

28. SÍFILIS EN NUESTRA CONSULTA DE ENFERMEDADES DE TRANSMISIÓN SEXUAL. HÁBITOS SEXUALES DE LOS HOMBRES CON SÍFILIS QUE TIENEN SEXO CON OTROS HOMBRES

J.B. Repiso, M. Frieyro y M. de Troya

Servicio de Dermatología. Hospital Costa del Sol. Marbella. España.

Introducción: La incidencia de sífilis ha aumentado de forma importante en los últimos años en Occidente. Es el grupo de los hom-

bres homo o bisexuales el principal grupo de riesgo de contagio en nuestro medio.

Pacientes y métodos: Describimos los casos de sífilis registrados en la consulta de enfermedades de transmisión sexual del hospital público de Marbella en 2 años y realizamos un estudio comparativo de los hábitos sexuales de los hombres que mantenían relaciones con otros hombres.

Resultados: Registramos 26 casos, con un predominio de sífilis temprana y secundaria y un tercio de pacientes con positividad para el VIH. El número de parejas y el uso infrecuente de preservativo de los hombres con sífilis homo o bisexuales fueron superiores al del resto de pacientes de este grupo de nuestra consulta.

Discusión: La sífilis continúa siendo un problema serio de salud pública en nuestro medio, por su frecuencia de presentación, particularmente entre homo y bisexuales. El inconstante uso del preservativo y un mayor número de parejas sexuales son factores de riesgo de contraer sífilis en ese grupo en la serie presentada. En la literatura consultada el número de parejas es un factor importante en la transmisión en homo-bisexuales, no habiéndose demostrado un menor uso del preservativo. La coinfección con el VIH es un hecho habitual en la mayoría de las series publicadas en los últimos años.

Conclusiones: Es el grupo de los hombres que tienen sexo con hombres el principal en cuanto a riesgo de contagio de sífilis, debido a su comportamiento sexual. El problema se agrava ante el hecho de que el VIH se puede transmitir de forma conjunta y favorecida por la infección por la sífilis. Creemos necesario establecer programas de prevención y de cribaje de enfermedades de transmisión sexual y, especialmente, de la sífilis y del VIH en esa población de riesgo.

29. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN

C. Carranza Romero, J.C. Armario Hita, J.M. Fernández Vozmediano, G. Muñoz y P. Muriel

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. Cádiz. España.

Introducción: La enfermedad de Rosai-Dorfman es una alteración histiocítica proliferativa poco común, de curso crónico por lo general. El dato clínico más característico es la linfadenopatía cervical bilateral, masiva e indolora. Sin embargo, puede afectar cualquier zona linfática, tener una manifestación unilateral e incluso en muchos casos se ha descrito que la enfermedad no afecta a los ganglios linfáticos. La fiebre es un síntoma frecuente y en la mayoría de los casos aparece un aumento de la VSG y una hipergammaglobulinemia policlonal IgG. Un 13% de los pacientes tiene alteraciones autoinmunes y un 40% presenta al menos un órgano extraganglionar afectado. Las zonas más frecuentes son piel y tejidos blandos, párpados y órbitas, tracto respiratorio superior, glándulas salivares mayores, sistema nervioso central y hueso. No obstante, puede afectar a cualquier órgano. La afectación cutánea tiene lugar en el 10% de los casos y puede que la piel sea el único órgano afectado. Las lesiones cutáneas suelen ser múltiples e inespecíficas desde el punto de vista clínico. La emperipolesis es la característica histológica más frecuente en los ganglios linfáticos y en la piel. Consiste en la fagocitosis de linfocitos y células plasmáticas por parte de los histiocitos. El tratamiento se debe basar en las manifestaciones clínicas. Éste está indicado en las lesiones destructivas, enfermedad diseminada o en las lesiones que causan compromiso físico. **Caso clínico:** Varón de 67 años sin antecedentes de interés, que acude a consulta por presentar desde hacía 1 año una tumoración de 5 cm de coloración rojiza y consistencia dura localizada en flanco izquierdo que asentaba sobre una placa eritematosa infiltrada. Además, se detectó otra lesión tumoral de similares características pero menor tamaño localizada en la región escapular izquierda. Las lesiones eran indoloras y de crecimiento progresivo. Los controles analíticos realizados fueron normales y las pruebas de imagen no

demonstraron más hallazgos que los cutáneos. Se realizó una biopsia que mostró una infiltración de toda la dermis papilar y reticular difusa, de células de aspecto histiocítico, con amplio citoplasma eosinófilo, en el que se apreciaban frecuentes imágenes de linfocitosis. Con todos estos datos se llegó al diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman, de afectación exclusiva cutánea. Se procedió a la extirpación quirúrgica de las lesiones y la instauración de corticoterapia oral para el control de la enfermedad.

Conclusión: Presentamos una forma poco habitual de la enfermedad de Rosai-Dorfman. En estos casos la sospecha clínica y el estudio anatomopatológico son imprescindibles para poder establecer el diagnóstico adecuado y el tratamiento precoz.

30. SARCOIDOSIS CUTÁNEA POR ALUMINIO

F. Valverde, J. Espejo, J.C. Moreno y E. Casas

Hospital Reina Sofía. Córdoba. España.

Introducción: Presentamos a una paciente que desde hace varios años presentaba lesiones papulosas, brillantes, de diámetro variable e induradas al tacto en codos y rodillas con prurito, refractaria a tratamientos. La anamnesis efectuada puso en evidencia una caída de la paciente con traumatismo sobre el carro de curas del hospital unos años atrás.

Material y métodos: Se efectúan diversos estudios complementarios para su diagnóstico incluidos analítica, estudio radiológico y gammagráfico, estudio histopatológico así como microscopía electrónica de barrido.

Resultados: Se confirma el diagnóstico de sarcoidosis por la clínica y estudio histopatológico y mediante la microscopía electrónica de barrido, el aluminio como agente etiológico.

Discusión y conclusiones: Una reacción granulomatosa a cuerpo extraño y la sarcoidosis no se excluyen mutuamente, pudiendo ocurrir que partículas extrañas puedan llegar a servir como un nido para la formación de granulomas en la sarcoidosis. En pacientes con lesiones cutáneas sin afectación sistémica debe realizarse un despistaje de sarcoidosis sistémica de forma periódica, pues ésta puede aparecer en cualquier momento de la evolución. La importancia del caso radica en valorar el riesgo laboral, en la comprobación del aluminio como causante de una sarcoidosis cutánea por un método no agresivo para el paciente, en una patología cuya causa muchas veces queda como desconocida, así como descartar una afectación sistémica.

No hemos recibido ningún tipo de subvención para la realización de dicho trabajo.

31. SÍNDROME DEL GLUCAGONOMA

F. Moreno-Suárez Crespo^a, B. Narváez^a, A. Pulpillo Ruiz^a, M. Fontillon Alberdi^a y J. Conejo-Mir Sánchez^b

^aServicio de Dermatología Médico-Quirúrgica.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Introducción: El eritema necrolítico migratorio es un hallazgo cutáneo muy infrecuente que se encuentra asociado al glucagonoma, un tumor de células neuroendocrinas pancreáticas. El síndrome del glucagonoma se caracteriza por un tumor de las células alfa del páncreas, eritema necrolítico migratorio, diabetes mellitus, pérdida de peso y estomatitis. El eritema necrolítico migratorio es considerado como el signo más específico de este síndrome, constituyendo la clave diagnóstica en la mayoría de los casos.

Caso clínico: Mujer de 45 años, que hacía 2 meses había sido diagnosticada de diabetes mellitus tipo 2 de difícil control. Se nos consultó por aparición de lesiones erosivocostrosas de crecimiento centrifugo en área peribucal, perineal y perianal, además de glosi-

tis. Tras la valoración por dermatología y ante la sospecha clínica de eritema necrolítico en el contexto de glucagonoma se solicitaron niveles de glucagon y cromogranina A en sangre, pruebas de imagen y se practicó biopsia cutánea. Los niveles de glucagon estaban elevados con cifras de 510 pg/ml, la biopsia mostró una pústula neutrofílica, paraqueratosis focal, acantosis e infiltrado inflamatorio mixto perivascular y perifolicular. Las pruebas de imagen iniciales fueron inespecíficas. Ante la persistencia de la clínica, se realizó una gammagrafía con receptores de somatostatina, objetivándose un gran foco patológico hipercaptante en la región anatómica del páncreas. El estudio histopatológico e inmunohistoquímico del parénquima pancreático extirpado reveló que se trataba de un glucagonoma. Tras la extirpación de la lesión se produjo la remisión clínica, la normalización de las cifras glucémicas y la desaparición de la lesión en el estudio de imagen de control.

Discusión: El eritema necrolítico migratorio representa el hallazgo clínico más característico del síndrome del glucagonoma. Considerado un signo paraneoplásico, representa un marcador precoz de este infrecuente tumor secretor de glucagon de las células alfa pancreáticas. Las lesiones suelen localizarse en zonas flexurales, aunque pueden observarse lesiones en tronco, extremidades inferiores y región perioral. El eritema necrolítico migratorio está presente en casi todos los pacientes con glucagonoma en algún momento de la enfermedad y la diabetes suele preceder a la aparición de las lesiones cutáneas. Las lesiones remiten o se resuelven con la extirpación del tumor o con la interrupción farmacológica de la producción de glucagon. A pesar de ser una neoplasia de lento crecimiento, más del 50% de los pacientes tienen enfermedad metastásica en el momento del diagnóstico, hecho que limita notablemente la curación.

Conclusión: Presentamos un ilustrativo caso de glucagonoma asociado a eritema necrolítico migratorio, en el que destacamos la importancia como signo eminentemente cutáneo y signo guía para la precoz identificación y tratamiento de este agresivo tumor pancreático.

32. ACANTOSIS NIGRICANS. LOCALIZACIÓN FACIAL

A.I. Lorente, F. Moreno-Suárez, M.D Conejo-Mir, L. Rodríguez Fernández-Freire, E. Rubio Polo, A. Ronco Ponce y J. Conejo-Mir

Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Introducción: La Acantosis nigricans (AN) se caracteriza por placas engrosadas, pigmentadas y de aspecto aterciopelado, localizadas en pliegues. Es asintomática y frecuentemente está relacionada con hiperinsulinemia subyacente. La localización en región facial, zonas extensoras y mucosas, así como la rápida progresión de las lesiones, se asocia a adenocarcinomas del tubo digestivo.

Caso clínico: Varón de 42 años de edad, sin antecedentes de interés, con lesión pigmentada en la región frontal de 3 años de evolución, asintomática y de crecimiento progresivo. En la exploración dermatológica se apreciaba una placa hiperqueratósica, hiperpigmentada, aterciopelada en la región medio frontal. La exploración general era normal, excepto por una obesidad grado III. En el estudio complementario se encontró una discreta elevación de las cifras de LDL-colesterol, sin que se encontrara evidencia de diabetes mellitus, hiperinsulinemia basal ni neoplasia oculta.

Discusión: Se considera que la AN es una manifestación cutánea, de una patología sistémica. La etiopatogenia es desconocida, si bien la implicación de la hiperinsulinemia parece estar clara, su aparición podría estar mediada por los factores de crecimiento insulín-like. Existen muchos factores de crecimiento relacionados, como insulín-like grown factor tipo 1 y 2, factor de crecimiento de fibroblastos, epidérmico y la propia insulina, que ejercen su efecto a través de tirosin-kinasa. Aunque podría existir una vía común que explicara la hiperqueratosis, todavía no se han descrito los mecanismos que justifiquen la hiperpigmentación ni la localización de las

placas. Algunos autores han propuesto la leptina como posible mediador en la aparición de las lesiones en pacientes obesos. En el caso de la AN maligna la molécula implicada es el factor de crecimiento transformante alfa (TGF- α). La peculiaridad de nuestro caso se debe a que, pese a la localización atípica, no se encontró neoplasia subyacente ni otro trastorno metabólico que lo justificara. En la literatura revisada sólo existen 3 casos similares descritos, 2 en adultos y otro en un niño.

33. HERPES ZOSTER DISEMINADO: A PROPÓSITO DE UN CASO

A.R. Rodríguez-Barata, T. Ojeda, A. Rodríguez-Pichardo,
A. Ruiz de Casas, D. Moreno-Ramírez y F.M. Camacho

*Departamento de Dermatología y Venereología.
Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.*

Introducción: La reactivación del virus varicela zoster (VVZ) puede dar lugar a la forma clínica de herpes zoster diseminado, especialmente en pacientes inmunodeprimidos.

Caso clínico: Varón de 76 años, con antecedentes personales de cardiopatía isquémica e insuficiencia renal crónica, que a los pocos días de comenzar con cuadro de herpes zoster en hemiabdomen izquierdo, presentó una erupción de elementos vesiculosos en cara, tórax y miembros, que respetaba mucosas y no mostraba clínica neurológica. El cuadro se resolvió con famciclovir 750 mg/día 1 semana, sin dolor ni neuralgia postherpética. El estudio mediante PCR de VVZ, permitió identificar el virus en una lesión ampollosa localizada en metámera T8 y en otra a distancia (espalda). El estudio de extensión fue negativo para VIH y proceso linfoproliferativo en el momento del ingreso; sin embargo, 3 meses más tarde se detectaron alteraciones hematológicas en frotis de sangre periférica (actualmente en estudio).

Discusión: El herpes zoster diseminado es un proceso relativamente infrecuente, pues su incidencia estimada es del 2% de la población; sin embargo, puede llegar a más del 50% en pacientes inmunodeprimidos o personas de edad avanzada. La diseminación hematogena del virus causa clínicamente una erupción generalizada de más de 20 vesículas localizadas más allá de la metámera inicialmente afectada, lo que suele suceder después de un periodo de 7-14 días y ser clínicamente indistinguible de la varicela. A veces es marcador de una depresión de la inmunidad celular a consecuencia de varios procesos clínicos, como infección por el VIH, procesos malignos subyacentes, (linfomas, leucemias o mieloma múltiple) y tratamiento con inmunosupresores, radioterapia o terapia corticoidea mantenida. Es frecuente la aparición de complicaciones como la encefalitis y la neumonitis herpética, que confieren peor pronóstico.

Bibliografía

- Merselis JG Jr, Kaye D, Hook EW. Disseminated herpes zoster. A report of 17 cases. *Arch Intern Med.* 1964;113:679-86.
Shanbrom E, Miller S, Haar H. Herpes zoster in hematologic neoplasias: some unusual manifestations. *Ann Intern Med.* 1960;53:523-33.

34. Pioderma gangrenoso asociado A COLITIS ULCEROSA Y LINFOMA DE HODGKIN

J. Neila-Iglesias^a, M. Alés-Fernández^a, M. Perea-Cejudo^a,
A. Herrera-Saval^a, A. Vallejo-Benítez^b, S. Ávalos-Peralta^a
y F.M. Camacho^a

^aDepartamento de Dermatología Médico-Quirúrgica.

^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción: El pioderma gangrenoso es una dermatosis ulcerativa crónica cuya patogenia se relaciona con una alteración inmunológica subyacente. Hasta el 70% de los pacientes presenta algún otro

proceso asociado, siendo los más frecuentes la enfermedad inflamatoria intestinal, la artritis autoinmune y las enfermedades hematológicas. El curso suele ser crónico y la remisión se obtiene tras varios meses de tratamiento, requiriendo frecuentemente terapias de mantenimiento para evitar recaídas. El objetivo terapéutico consiste en reducir el proceso inflamatorio de la herida para favorecer la cicatrización, controlar el dolor y tratar la enfermedad subyacente relacionada, con los menores efectos adversos posibles.

Caso clínico: Varón de 40 años con antecedentes de colitis ulcerosa de trece años de evolución y linfoma de Hodgkin en remisión completa tras radioterapia y quimioterapia reciente. Ingresó de urgencias por brote de su enfermedad intestinal que, al ser resistente a corticoterapia sistémica, requirió panproctocolectomía más ileostomía terminal evertida. Desarrolló varias lesiones de pioderma gangrenoso en los lugares de punción, midiendo la mayor 16 por 14 cm sobre el área de colocación de un reservorio para nutrición parenteral. Resolución completa de las lesiones en 5 meses tras control de la enfermedad de base, corticoterapia y varios ciclos de inmunoglobulina intravenosa.

Discusión: Caso de extenso pioderma gangrenoso asociado a colitis ulcerosa y linfoma de Hodgkin. La gravedad de las lesiones, la comorbilidad y el desafío terapéutico que planteó, junto con la excelente respuesta al tratamiento, justifican esta comunicación.

Bibliografía

- Curtis C, Douglas I. Pyoderma gangrenosum in a syringe driver site of a patient with non-Hodgkin's lymphoma. *Palliat Med.* 2006; 20:113-4.
Cummins DL, Anhalt GJ, Monahan T, Meyerle JH. Treatment of pyoderma gangrenosum with intravenous Immunoglobulin. *Br J Dermatol.* 2007;157:1235-9.
Goudet P, Dozois RR, Kelly KA, Ilstrup DM, Phillips SF. Characteristics and evolution of extraintestinal manifestations associated with ulcerative colitis after proctocolectomy. *Dig Surg.* 2001;18: 51-5.

35. LIVEDO RACEMOSA EN MUJER CON POLIARTRITIS

B. Narváez Moreno, A.I. Lorente Lavirgen, R. Andrades Vidal,
A. Pulpillo Ruiz, M.I. Coronell Pérez y J. Conejo-Mir Sánchez

*Unidad de Gestión Clínica. Dermatología. Hospitales
Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.*

Introducción: La livedo se caracteriza por máculas violáceas de disposición reticular. Clásicamente se consideran 2 tipos: a) livedo reticularis, con una forma más uniforme, b) livedo racemosa, con segmentos circulares incompletos. La implicación pronóstica de ambos procesos es diferente, siendo la livedo racemosa la que se asocia a trastornos vasculares trombóticos y enfermedades autoinmunes. Presentamos un caso de una mujer con livedo racemosa de reciente instauración acompañada de fenómenos articulares inflamatorios. Ante este hallazgo se justifica la realización de pruebas complementarias para descartar enfermedades sistémicas que se han demostrado asociadas a esta dermatosis.

Caso clínico: Mujer de 45 años, fumadora y con hipercolesterolemia, que desde hace un año presenta episodios fluctuantes de inflamación articular de manos, pies, codos y hombros, asociando en los últimos meses dolor invalidante en miembros inferiores y coloración violácea de las piernas. En la exploración física se objetivaron lesiones maculosas violáceas en piernas y caras internas de brazos, escasas lesiones nodulares de 5 mm subcutáneas. Hemorragias en astilla en las uñas de las manos. Se practicó estudio histológico evidenciándose una arteria en dermis profunda trombada con infiltrado polimorfonuclear de su pared. En estudios de laboratorio se objetivó anemia normocítica hipocroma, reactantes de fase agu-

da elevados, ANA y ANCA negativos, factor reumatoide y anticuerpos antifosfolípidos negativos, hipergammaglobulinemia a expensas de IgG, infección pasada VHB. Se realizó electroneurograma que puso de manifiesto polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante más severa en miembros inferiores.

Conclusiones: Aunque algunos autores insisten en diferenciar ambos tipos de livedo por la mayor asociación de la racemosa a enfer-

medades sistémicas, no siempre es posible catalogar cada tipo, por lo que ante la existencia de lesiones de livedo, un interrogatorio clínico dirigido a establecer la cronología y la existencia de sintomatología sistémica representa el primer paso para un correcto diagnóstico diferencial y orientación de pruebas diagnósticas complementarias, encaminadas a descartar trastornos vasculares oclusivos, vasculitis o procesos linfoproliferativos.