



# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



## RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN CANARIA DE LA AEDV

### Reunión de la Sección Territorial Canaria de la AEDV Las Palmas de Gran Canaria

#### 20 de marzo de 2021

##### 1. PÉNFIGO Y PENFIGOIDE SEVERO: EXPERIENCIA CON RITUXIMAB E INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS

Á.M.<sup>a</sup> García-Miñarro, C.P. Hernández-Fernández, P. Díaz-Morales, N. Naranjo-Guerrero, G. Suárez-Mahugo y E. Castro-González

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.*

**Introducción.** El rituximab y las inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) son alternativas terapéuticas en las enfermedades ampollas autoinmunes. Evaluamos su efectividad y seguridad, ilustradas con una serie de casos.

**Material y métodos.** Identificamos en la base de datos de enfermedades ampollas autoinmunes a pacientes (n = 6) que hubiesen recibido tratamiento entre 2010 y 2020 con rituximab, con pénfigo vulgar (PV) (n = 2), penfigoide de membranas mucosas (PMM) (n = 2) y pénfigo foliáceo (PF), (n = 1), y con IGIV a otro paciente con PF (n = 1). Evaluamos la respuesta clínica, considerando remisión completa (RC) la epitelización completa sin lesiones nuevas, requiriendo (RC-on) o no (RC-off) tratamiento mantenido, y analizamos los acontecimientos adversos (AA).

**Resultados.** La ratio de mujer a hombre es de 1:3 con una edad media al diagnóstico de 53,7 años (rango 29-81). Los pacientes realizaron una media de tres tratamientos sistémicos previos al inicio del rituximab o las IGIV. El 83% de los pacientes experimentó una respuesta (dos pacientes RC-off, dos pacientes RC-on y un paciente respuesta parcial), con progresión en uno de los casos de PMM. La mitad de los pacientes con RC tuvo más de una recaída. Todos los pacientes requirieron corticoides antes y después, necesitando además retratamiento con rituximab en tres casos y asociando en el 83% otro inmunosupresor de mantenimiento. El 67% de los pacientes experimentó algún AA leve y transitorio, destacando las reacciones cutáneas. No detectamos AA graves.

**Discusión.** El rituximab está aprobado como tratamiento de primera línea en el PV, obteniendo respuestas duraderas y siendo un ahorrador de corticoides, aunque un 40% de los pacientes experimentan recurrencias. Las IGIV son útiles en casos graves que requieran un tratamiento agudo.

**Conclusiones.** El rituximab y las IGIV pueden ser beneficiosos en enfermedades ampollas autoinmunes y en múltiples procesos dermatológicos, por lo que es importante que los dermatólogos se familiaricen con su uso.

##### 2. LA BIOPSIA CUTÁNEA EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDADES SISTÉMICAS SIN MANIFESTACIONES DERMATOLÓGICAS

L. Revenga-Porcel<sup>a</sup>, A. Sagra-Guedes<sup>a</sup>, L. Rodríguez-Lago<sup>a</sup>, L. Borrego-Hernando<sup>a</sup>, T. Montenegro<sup>b</sup> y J. Hernández-Santana<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.*

**Introducción.** La biopsia cutánea es una técnica económica y poco invasiva, lo que la convierte en uno de los procedimientos más sencillos para diagnosticar enfermedades sistémicas sin manifestaciones dermatológicas. En este caso, es imprescindible conocer las peculiaridades de la enfermedad que se sospecha para obtener una muestra representativa y aplicar los procesos diagnósticos necesarios en el laboratorio de Anatomía Patológica. Nos planteamos revisar las biopsias realizadas con este fin en el Servicio de Dermatología desde enero de 2015 a diciembre de 2019.

**Material y métodos.** Estudio observacional retrospectivo descriptivo de los pacientes a los que se les realizó biopsia cutánea con finalidad diagnóstica durante el periodo de estudio. Las variables estudiadas fueron: edad, sexo, servicio peticionario de interconsulta, enfermedad de sospecha, síntoma o signo guía de sospecha diagnóstica y confirmación del diagnóstico de sospecha.

**Resultados.** Durante el periodo de estudio se solicitaron 89 biopsias para diagnosticar depósito amiloideo en grasa abdominal y una biopsia para diagnosticar enfermedad de Lafora. Los servicios que solicitaron descartar amiloidosis sistémica fueron, por orden de frecuencia: Medicina Interna (54), Neurología (9), Hematología (9), Nefrología (7), Cardiología (7) y otros (3). En 11 pacientes las biopsias cutáneas fueron diagnósticas de amiloidosis, de los cuales únicamente 2 pacientes (18,2%) presentaban lesiones dermatológicas previas a la realización de la técnica. En el único paciente al que se

solicitó biopsia por enfermedad de Lafora por parte del servicio de Neurología, esta se confirmó histológicamente.

**Conclusión.** La biopsia cutánea es una herramienta clave para el diagnóstico de algunas enfermedades sistémicas. Dentro de este grupo de entidades, destaca por su mayor frecuencia la amiloidosis, donde la biopsia de grasa abdominal subcutánea ha demostrado ser una técnica fácil, segura, rentable y menos invasiva que las alternativas diagnósticas disponibles.

### 3. TERAPIA CON ANTI-PD1 EN MELANOMA AVANZADO: PERFIL DE TOLERABILIDAD, MANEJO DE EFECTOS SECUNDARIOS Y DE RECURRENCIAS DURANTE LA TERAPIA ADYUVANTE EN UNA SERIE DE 18 PACIENTES TRATADOS EN NUESTRO SERVICIO

P. Díaz-Morales, E.N. Castro-González, Á.M.<sup>a</sup> García-Miñarro, N.D. Naranjo-Guerrero y G. Carretero-Hernández

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.*

**Introducción.** En los últimos años se ha producido un cambio en el panorama terapéutico del melanoma avanzado con la irrupción de los anticuerpos monoclonales dirigidos a activar la respuesta inmunológica antitumoral (CTLA4, PD1) y las moléculas inhibitoras de oncogenes activados en la vía de las MAPkinasas. Los ensayos de fase III demuestran supervivencia libre de recurrencia prolongada para nivolumab adyuvante versus ipilimumab y pembrolizumab versus placebo. No obstante, la estimulación del sistema inmune puede dar lugar efectos adversos (EA) a nivel de los distintos órganos.

**Material y métodos.** Se diseñó un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con melanoma en estadios III-IV que han recibido tratamiento con anticuerpo anti-PD1 con intención adyuvante o de tratamiento en el servicio de dermatología de nuestro hospital.

**Resultados.** Contamos con un total de 18 pacientes en tratamiento con anti-PD-1. Quince pacientes se encontraban en estadio III (IIIA [N = 1], IIIB [N = 4], IIIC [N = 9], IIID [N = 1]) y 3 pacientes en estadio IV (M1a). Pembrolizumab fue el fármaco empleado en 17 casos, en pauta de 400 mg/6 semanas y en un paciente nivolumab 480 mg/4 semanas. La media de tiempo de tratamiento como terapia adyuvante fue de 7 meses (1-12 meses). Durante el periodo de tratamiento, 5 pacientes presentaron progresión de su enfermedad, decidiéndose suspensión de tratamiento y cambio de diana terapéutica en 3 casos y en 2 se inició tratamiento combinado inmunoterapia + infiltraciones locales de IL-2. Cinco pacientes presentaron EA inmunomediados (27,7%). EA grado 3 se dieron en 4 pacientes, justificando la suspensión del tratamiento en 3 de ellos, siendo el hipotiroidismo el EA inmunomediado más frecuente.

**Conclusiones.** Describimos los resultados obtenidos hasta el momento en nuestros pacientes tratados con terapia anti-PD1, observando un perfil de tolerabilidad aceptable. Además, la pauta posológica cada 6 semanas ofrece comodidad y una menor carga psicológica en los pacientes, reduciendo asimismo los recursos utilizados.

### 4. ÚLCERA PERIANAL CRÓNICA

E. Piqué-Duran; A.I. Cuellar, J.A. Pérez-Cejudo, O. García-Vázquez, B. Roque-Quintana, M. Azcue-Mayorga y M.C. Durán-Hernández

*Sección de Dermatología y Servicio de Patología. Hospital Dr. José Molina Orosa. Lanzarote. España.*

**Introducción.** Las úlceras genitoanales crónicas plantean un extenso diagnóstico diferencial. En múltiples ocasiones no presentan características distintivas, lo que obliga a la realización de multitud de estudios, e implica un retraso en el diagnóstico.

**Caso clínico.** Un varón de 77 años con antecedente de un linfoma no hodgkiniano B folicular en remisión completa con un síndrome mielodisplásico secundario, fue remitido para tratamiento de queratosis actínicas. El paciente se quejaba de una fisura anal dolorosa que había sido intervenida 6 meses antes, con recidiva posterior. A la exploración presentaba una erosión superficial a nivel perianal en libro. Se realizó una biopsia que se informó de tejido de granulación, sin otros hallazgos significativos. Dos años después fue remitido nuevamente por un carcinoma espinocelular nasal. La lesión perianal no había remitido en ese tiempo, si bien ahora se trataba de una úlcera superficial de bordes blanquecinos y fondo fibrinoso, de un tamaño mayor. Seguía siendo intensamente dolorosa. Una nueva biopsia fue diagnóstica, tras lo cual se instauró tratamiento específico con resolución de las lesiones en un mes.

**Conclusión.** Los pacientes inmunocomprometidos pueden padecer infecciones oportunistas, infecciones comunes con una prestación clínica y un curso clínico atípico, y también son más propensos a presentar tumores con curso clínico poco habitual. En una úlcera perianal en un paciente inmunocomprometido debemos plantearnos todos estos diagnósticos y realizar los estudios pertinentes; no obstante, en estos pacientes con frecuencia la sensibilidad de las pruebas se ve disminuida y la respuesta al tratamiento también puede verse alterada, lo que con frecuencia conlleva un retraso en el diagnóstico y tratamiento adecuado con el consecuente aumento de morbimortalidad. En nuestro paciente se tardó más de 2 años en llegar al diagnóstico correcto, tras el cual la úlcera se resolvió en un mes.

### 5. MELANOMA DESMOPLÁSICO: UN RETO DIAGNÓSTICO

L. Santos e Silva Caldeira Marques<sup>a</sup>, M. Arteaga Henríquez<sup>a</sup>, J. Algarra Sahuquillo<sup>a</sup>, V. Lukoviec Araya<sup>a</sup>, E. Fagundo González<sup>a</sup>, C. Hernández León<sup>b</sup>, R. Rodríguez Rodríguez<sup>b</sup> y M. García Bustinduy<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.*

**Introducción.** El melanoma desmoplásico es una variante histológica rara caracterizada por la proliferación paucicelular de melanocitos fusiformes atípicos rodeados de un estroma fibroblástico. Muestra predilección por zonas con daño solar crónico afectando generalmente a hombres de edad avanzada. Debido a su baja frecuencia, sus características clínicas y a los pocos estudios publicados en la literatura médica, este subtipo de melanoma requiere consideraciones únicas. Pueden diferir del melanoma no desmoplásico algunos aspectos diagnóstico-terapéuticos como la necesidad de biopsia selectiva de ganglio centinela, el tratamiento adyuvante con radioterapia o la diana inmunoterápica.

**Caso clínico.** Paciente varón de 64 años presenta una lesión indurada y eritematosa en labio inferior de seis meses de evolución sin datos dermatoscópicos específicos. No responde a corticoterapia tópica ni a antibioterapia. Se decide biopsia cutánea, que muestra células atípicas y pleomórficas de hábito fibroblástico en dermis papilar. Se realiza nueva biopsia, con hallazgos compatibles con fibroma pleomórfico, decidiéndose exéresis en bloque para su estudio completo. La biopsia escisional evidencia un melanoma desmoplásico de 2,4 × 2 cm de celularidad fusiforme con ulceración focal, índice de Breslow de 12 mm, índice de Clark de V, índice mitótico de 2 e invasión perineural. Se realiza estudio para la mutación en el gen BRAF (V600E), siendo negativo, y los estudios inmunohistoquímicos revelan positividad para SOX-10. Tras dos ampliaciones se logran márgenes libres. La biopsia selectiva del ganglio centinela resulta negativa y los estudios de extensión no muestran metástasis.

**Discusión y conclusión.** El melanoma desmoplásico ha aumentado su incidencia, sin poder determinar si se trata de un incremento real o una mejora diagnóstica. Se presenta más frecuentemente en cabeza y cuello como un nódulo o placa eritematosa, negruzca o del color de

la piel. Puede aparecer de novo o bien asociado a un lentigo maligno. Su mimetización con patologías benignas como la cicatriz o el fibroma pleomórfico representa un reto debido al alto nivel de sospecha diagnóstica requerido. Presentamos un nuevo caso de melanoma desmoplásico. El conocimiento de esta rara entidad resulta fundamental para su diagnóstico precoz y mejor manejo.

## 6. DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS. ESTUDIO RETROSPECTIVO EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CANARIAS

J. Algarra-Sahuquillo<sup>a</sup>, J.M.<sup>a</sup> Ramírez-Conchas<sup>a</sup>, M.<sup>a</sup>L. Santos-e-Silva Caldeira-Marques<sup>a</sup>, V. Lukovick<sup>a</sup>, M. Arteaga-Henríquez<sup>a</sup>, E. Fagundo-González<sup>a</sup> y R.N. Rodríguez-Rodríguez<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.

**Introducción.** Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor cutáneo infrecuente, localmente agresivo que requiere un alto grado de sospecha para su diagnóstico.

**Objetivos.** El objetivo principal del estudio es determinar la incidencia, y las características clínicas y epidemiológicas de DFSP en nuestro hospital.

**Material y métodos.** Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo de todos los pacientes con diagnóstico histológico de DFSP desde 2014 hasta la actualidad. Se analizaron las variables: edad, sexo, localización, tamaño, antecedentes personales de inmunosupresión, cáncer y cáncer cutáneo no melanoma, sospecha clínica de lesión maligna, diagnóstico de sospecha, recidiva y tratamientos adyuvantes.

**Resultados.** Se estudiaron un total de 18 pacientes: 11 varones (61,1%) y 7 mujeres (38,9%), de edades comprendidas entre 7 y 78 años, con una edad media de 49,4 años, y moda de 54 años. La mayoría de los DFSP se localizaban en tronco, un 27,7% en cabeza y cuello. El tamaño medio fue de 5,25 cm. El 16,6% de los pacientes estaban inmunocomprometidos. El mismo porcentaje tenía antecedentes personales de neoplasias previas, incluyendo cáncer cutáneo. En el 33,3% de los pacientes, la sospecha clínica inicial era de lesión maligna y en un 22,2% se sospechó DFSP. En todos los pacientes se realizó exéresis completa de la lesión. Cinco de los pacientes recibieron radioterapia adyuvante.

**Discusión y conclusiones.** DFSP es una neoplasia poco frecuente de tipo fibrohistiocítica con capacidad de invasión en profundidad. Se localiza generalmente en el tronco, con predilección por región pélvica y hombros. La apariencia clínica de este tumor es variable: se presenta como una placa de crecimiento lento, del color de la piel, indurada que ocasionalmente desarrolla nódulos rojo-marroñáceos. El tratamiento de elección en DFSP es la extirpación quirúrgica completa. Se destaca la importancia de una alta sospecha diagnóstica y un adecuado manejo en este tumor infrecuente pero localmente invasivo.

## 7. CILINDROCARCINOMA

J.A. Pérez-Cejudo<sup>a</sup>, E. Piqué-Duran<sup>a</sup>, B. Roque Quintana<sup>a</sup>, O. García-Vázquez<sup>b</sup>, M. Azcue-Mayorga<sup>b</sup> y M.<sup>a</sup>C. Durán-Hernández<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Sección de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Patología<sup>2</sup>. Hospital Dr. José Molina Orosa. Lanzarote. España.

**Introducción.** El cilindrocarcinoma es un tumor maligno derivado de las glándulas sudoríparas.

**Caso clínico.** Mujer de 65 años de edad que nos consulta por lesión nodular de un año de evolución, localizada en área parietal izquierda. Exploración dermatológica: lesión nodular de 1,5 × 1,4 cm, coloración piel normal brillante, superficie lisa bien delimitada, ligeramente infiltrada localizada en área parietal izquierda. Con el

diagnóstico de sospecha de carcinoma basocelular se realiza exéresis; en el estudio histológico se observa una lesión asimétrica, mal delimitada, islotes de células con variabilidad en forma y tamaño, muchos se separan del foco central e infiltran tejido subcutáneo. Con el diagnóstico de cilindrocarcinoma se realiza extirpación, encontrándose focos milimétricos de la lesión 1 mm del foco residual. Se realizó estudio de extensión TC cerebral, corporal, PET-CT sin evidencia de enfermedad metastásica.

**Comentario y discusión.** El cilindrocarcinoma es un tumor maligno excepcional que suele desarrollarse sobre cilindromas múltiples persistentes (síndrome Brooke-Spiegler). Sus signos de alarma son: sangrado, dolor, ulceración, crecimiento rápido; según se refleja en la literatura el 50% de los casos presenta recidiva local o enfermedad metastásica. Dada su escasa frecuencia no existe régimen terapéutico consensuado.

## 8. URTICARIA Y ALGO MÁS

I. Loizate<sup>a</sup>, S. Dorta<sup>a</sup>, E. Rubio<sup>b</sup>, K. Gallardo<sup>c</sup> y J. Suarez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Medicina Interna. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

**Introducción.** El síndrome de Schnitzler (SS) es una enfermedad autoinflamatoria sistémica adquirida que cursa con rash urticarial recurrente y gammopatía monoclonal IgM y al menos dos de los siguientes criterios menores: fiebre recurrente, remodelación ósea anormal, infiltrado neutrofílico en la dermis, leucocitosis y/o elevación de PCR.

**Caso clínico.** Mujer de 46 años que presenta lesiones urticariformes de dos años de evolución resistentes al tratamiento con antihistamínicos, astenia intensa, dolor recurrente en miembros inferiores (mmii) y adenopatías. En la analítica destaca anemia, leucocitosis con neutrofilia, linfopenia, elevación de reactantes de fase aguda, autoinmunidad positiva y gammopatía monoclonal IgM. La biopsia de una lesión cutánea muestra infiltrado neutrofílico de la dermis sin edema ni vasculitis. El mapa óseo revela reacción perióstica no agresiva en mmii. Un estudio de extensión, incluyendo biopsias de medula ósea y de una adenopatía inguinal y pruebas de imagen (TAC, PET y gammagrafía ósea) descarta neoplasias asociadas. El tratamiento con anakinra consigue la remisión completa y rápida de la clínica cutánea y de la astenia. La paciente cumple criterios diagnósticos de lupus eritematoso sistémico (LES) por lo que se trata con hidroxicloroquina y corticoides sistémicos, corrigiéndose la anemia y las artralgas.

**Discusión.** El SS presenta similitudes con los síndromes genéticos autoinflamatorios en los que hay mutaciones activantes del inflamósoma. Tiene un curso crónico con afectación importante de la calidad de vida por el rash, la fiebre y el dolor, y complicaciones que pueden incluir la anemia y la amiloidosis y hasta un 20% de los pacientes pueden desarrollar un proceso linfoproliferativo. Anakinra controla rápidamente los síntomas de una enfermedad previamente extremadamente difícil de tratar.

**Conclusión.** Presentamos un caso clínico de SS en el que es inusual que cumpla criterios de LES. Su conocimiento permite un diagnóstico precoz y un tratamiento dirigido eficaz.

## 9. OTRA VARIANTE DE UNA GRAN IMITADORA

L. Rodríguez-Lago<sup>a</sup>, A. Sagra-Guedes<sup>a</sup>, L. Revenga-Porcel<sup>a</sup>, Y. Peñate<sup>a</sup>, T. Montenegro Dámaso<sup>b</sup>, L. Borrego-Hernando<sup>a</sup> y J. Hernández-Santana<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

**Introducción.** La micosis fungoide anetodérmica constituye una rara variante cuya prevalencia no está definida, siendo desconocido

si se trata de una variante con implicaciones pronósticas características.

**Caso clínico.** Una mujer de 83 años consultó por una lesión en región lumbar de crecimiento progresivo de 2 años de evolución, que relacionaba tras la aplicación de antiinflamatorios tópicos y una manta eléctrica. En la exploración física presentaba en región lumbar derecha una gran placa eritematoviolácea de bordes netos, caliente al tacto, con una porción central infiltrada y una periférica más atrófica y descamativa. El examen histopatológico reveló un denso infiltrado linfocitario CD4 positivo con focal epidermotropismo, pérdida de CD7 y focal presencia de células gigantes multinucleadas con elastofagocitosis en dermis. Mediante la tinción con orceína se puso en evidencia la ausencia de fibras elásticas. El estudio microbiológico resultó negativo tanto para hongos como para micobacterias. La reacción en cadena de la polimerasa detectó una amplificación clonal TCR beta y gamma.

**Discusión.** La micosis fungoide anetodérmica constituye una rara variante con solo 2 casos en la literatura, siendo por primera vez descrita en 2007 por Requena. Desde el punto de vista clínico, se ha observado heterogeneidad en su presentación, bien como nódulos exofíticos, bien como placas induradas con atrofia. Desde el punto de vista histológico, destaca la ausencia de fibras elásticas en dermis en las zonas afectas por el infiltrado linfocitario mediante tinciones específicas como orceína, así como la presencia de células gigantes multinucleadas y elastofagocitosis de forma focal, siendo este hallazgo mucho menos llamativo que en el síndrome de la piel laxa granulomatosa, variante que constituye el principal diagnóstico diferencial.

**Conclusión.** Presentamos una manifestación clínica poco frecuente de micosis fungoide. Consideramos la necesidad de hacer visibles casos similares a este con el fin de dilucidar si estamos ante una variante con implicaciones pronósticas características.

## 10. PIODERMA GANGRENOSO: CARACTERIZACIÓN Y MANEJO DE UNA SERIE DE 25 PACIENTES

N. Naranjo Guerrero, E. Castro González, S. Herrera Rodríguez, P. Díaz Morales, A. García Miñarro y G. Carretero Hernández

*Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España*

**Introducción.** El pioderma gangrenoso (PG) es una dermatosis neutrofílica poco frecuente, que se presenta generalmente como úlceras cutáneas de curso tórpido, cuyo diagnóstico precoz desempeña un papel fundamental en su manejo.

**Material y métodos.** El objetivo de este estudio es describir las características de los pacientes diagnosticados de pioderma gangrenoso en nuestro servicio, así como las enfermedades asociadas y la respuesta a los tratamientos utilizados. Para ello se ha realizado un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de PG por el servicio de Dermatología del HUGCDN.

**Resultados.** Se identificaron 25 pacientes diagnosticados de PG. La edad media al diagnóstico fue de 54,16 años, siendo en nuestra serie más frecuente en hombres (52%). El 48% de los pacientes presentaron únicamente lesiones en miembros inferiores, mientras que un 24% las tuvieron en múltiples localizaciones. El 72% de los pacientes presentaba alguna enfermedad sistémica asociada, siendo la enfermedad inflamatoria intestinal la más frecuente. El diagnóstico de esta fue anterior al del PG en el 67%. El 58,33% de los pacientes fue tratado con antibióticos antes del diagnóstico de la enfermedad. El 76% recibió tratamiento tópico con corticoides tópicos de alta y muy alta potencia. Llama la atención que el 48% de los pacientes requirió el uso de 2 o más tratamientos sistémicos para el control de la enfermedad. Entre ellos se encuentran los

corticoides orales (68%), con respuestas favorables en aproximadamente el 75% de los pacientes. Otros tratamientos utilizados por orden de frecuencia fueron la ciclosporina, los anti-TNF y el metotrexato.

**Conclusión.** El PG es una enfermedad grave que requiere un alto nivel de sospecha dado que obliga a descartar enfermedades asociadas. Su diagnóstico y tratamiento suelen suponer un reto para el clínico, que puede requerir la utilización de tratamientos inmunosupresores para su control.

## 2 de octubre de 2021

### 1. PROPORCIÓN, CARACTERÍSTICAS Y SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON MELANOMA MÚLTIPLE: A PROPÓSITO DE NUESTRA SERIE

Á.M.<sup>a</sup> García-Miñarro<sup>a</sup>, E. Castro González<sup>a</sup>, N. Naranjo Guerrero<sup>a</sup>, G. Suárez Mahugo<sup>a</sup>, A. Felipe Robaina<sup>a</sup>, P. de la Rosa Rey<sup>b</sup>, E.M.<sup>a</sup> Gómez Rebordinos<sup>b</sup>, A. Ferraz Pérez<sup>c</sup> y G. Carretero Hernández<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Dr. Negrín. <sup>c</sup>Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. España.

**Introducción y objetivos.** Los pacientes con melanoma tienen riesgo aumentado (8%) para desarrollar un segundo melanoma. El objetivo primario es hacer una caracterización clinicopatológica de nuestra muestra con melanomas múltiples (MM), y evaluar la prevalencia de MPM y la relación entre los índices de Breslow subsiguientes.

**Material y métodos.** Estudio descriptivo unicéntrico en el que identificamos en la base de datos de melanoma (n = 909) a aquellos pacientes que hubieran tenido más de un melanoma primario confirmado histológicamente en el período de 2003-diciembre 2019. Analizamos distintas variables epidemiológicas, clínicas e histológicas recogidas en la historia clínica. Definimos los melanomas sincrónicos como aquellos detectados en los 2 primeros meses tras el diagnóstico inicial. Estudiamos la correlación entre Breslows mediante el test de la Rho ( $\rho$ ) de Spearman.

**Resultados.** Incluimos un total de 28 pacientes con una media de seguimiento de 7,5 años y un total de 61 melanomas primarios, desarrollando uno de cada 3 pacientes melanomas sincrónicos. Las edades medias al diagnóstico del primer (M1) y segundo (M2) melanoma fueron 59,3 (rango 31-83) y 63,3 (40-90) respectivamente. El tiempo medio intermelanoma fue de 49,5 meses (rango 0-144). Se diagnosticaron el 39% de los M2 en el primer año y el 46% a partir de los 3 años de seguimiento. Ocho pacientes presentaron nevos displásicos confirmados histológicamente y solo un paciente tenía antecedentes familiares de melanoma. Los melanomas se asentaron en áreas fotoexpuestas en el 32% de los M1 y en el 43% de los M2. La incidencia de un segundo melanoma en pacientes con un primer melanoma es de 3,1% en 16 años. La media de Breslow fue de 1,5 (M1) y de 1,3 (M2), excluyendo los tumores in situ, que representaban un 23% y un 39% respectivamente. El coeficiente  $\rho$  de correlación global entre los primeros y segundos Breslows es de  $-0,582$  ( $p = 0,01$ ).

**Conclusiones.** Nuestra incidencia de MM es similar al de otras series y superior a la del único estudio realizado en población española. Dada la alta proporción de tumores sincrónicos en esta población, es importante realizar una exploración física exhaustiva. Existe una correlación negativa entre índices de Breslow pero se necesitan más estudios para determinar la influencia de los protocolos de seguimiento en su detección precoz.

## 2. EXPERIENCIA DE USO DE DUPILUMAB EN PACIENTES CON DERMATITIS ATÓPICA. SERIE DE CASOS DEL COMPLEJO HOSPITALARIO INSULAR MATERNO-INFANTIL

L. Revenga-Porcel, L. Rodríguez-Lago, C.F. Figueroa-Martín, L. Borrego-Hernando, D. Islas-Norris y J. Hernández-Santana

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.*

**Introducción.** Dupilumab se encuentra financiado por el Sistema Nacional de Salud español desde febrero de 2020, y en la actualidad está sujeto a seguimiento adicional. Nos planteamos revisar la experiencia de uso de este fármaco en nuestro servicio.

**Material y métodos.** Estudio observacional retrospectivo descriptivo que incluye a todos los pacientes adultos tratados con dupilumab en nuestro centro entre octubre del 2020 y julio de 2021. Los objetivos principales fueron valorar la respuesta al tratamiento y analizar su seguridad. Las variables estudiadas incluyeron: edad, sexo, comorbilidades, medicamentos previos utilizados, motivo para requerir dupilumab, puntuación de escalas de gravedad EASI, BSA e IGA (basales y evolutivas en semanas 16 y 24), tratamiento concomitante al dupilumab y efectos adversos durante el tratamiento.

**Resultados.** Se identificaron 14 pacientes (mediana edad: 31; rango: 19-57; 71% hombres). Todos ellos habían recibido tratamiento previo con ciclosporina y corticoterapia y 11 con azatioprina. Las medianas basales de las escalas de gravedad fueron EASI 35, BSA 55% e IGA 4. Las medianas evolutivas en semana 16 fueron EASI 7 ( $\Delta$  80%), BSA 10% ( $\Delta$  81,8%), IGA 1 ( $\Delta$  75%), y en semana 24 EASI 3 ( $\Delta$  91,4%), BSA 2% ( $\Delta$  96,3%), IGA 0,5 ( $\Delta$  87,5%). En la semana 24, 13 pacientes fueron respondedores (2 respondedores parciales en tratamiento concomitante con ciclosporina) y un paciente fue no respondedor, lo que motivó la suspensión terapéutica. Se reportaron efectos secundarios en 8 de los pacientes (57%), siendo el más frecuente la conjuntivitis (3 pacientes)

**Conclusión.** En nuestra serie la respuesta al dupilumab fue muy elevada y presente desde el primer control (semana 16), aunque 1/14 fue no respondedor en la semana 24. Los efectos adversos fueron leves y bien tolerados y en ningún caso supusieron la suspensión terapéutica.

## 3. CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 17 CASOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CANARIAS

J.M.<sup>a</sup> Ramírez Conchas<sup>a</sup>, J. Carretero Bravo<sup>b</sup>, C.N. Hernández León<sup>c</sup>, J. Algarra Sahuquillo<sup>a</sup>, M.<sup>a</sup>L. Santos e Silva Caldeira Marqués<sup>a</sup>, J. Mercader Salvans<sup>a</sup>, V. Lukoviek Araya<sup>a</sup> y M. Arteaga Henríquez<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. <sup>b</sup>Departamento de Enfermería y Fisioterapia. Universidad de Cádiz. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.*

**Introducción.** El carcinoma de células de Merkel (CCM) es una neoplasia neuroendocrina maligna, rara y agresiva, que a menudo se presenta en estadios avanzados. Dada su baja incidencia, existe poca información sobre el CCM en España.

**Material y método.** Se realiza un análisis descriptivo y retrospectivo de todos los pacientes con CCM del Hospital Universitario de Canarias diagnosticados entre enero de 2014 y septiembre de 2021. **Resultados.** Se registraron 17 pacientes con CCM: 12 varones (70,58%) y 5 mujeres (29,41%), con una edad media de 79,05 años. En el 47,05% de los casos el tumor se localizó en extremidades. El 29,41% de los pacientes presentaron un estadio I al diagnóstico, presentando el resto un estadio más avanzado. En ninguno de los casos la primera impresión diagnóstica fue de CCM, si bien solo el 29,41% de los casos fueron valorados por el servicio de Dermatología.

El 82,35% de los casos fueron subsidiarios de tratamiento con cirugía, administrándose en el 42,8% algún tratamiento adyuvante. Tres pacientes fallecieron de forma directa por progresión tumoral en el momento de recogida de los datos, con un tiempo medio de supervivencia de 7 meses.

**Discusión.** El CCM es una neoplasia asociada a una alta mortalidad, y se debe tener presente en el diagnóstico diferencial ante un tumor cutáneo en el paciente anciano, dado que por su agresividad y rápida diseminación ganglionar y metastásica, su detección precoz puede aumentar la supervivencia de los pacientes.

## 4. AUTOESTIMA EN HIPERHIDROSIS AXILAR. ESTUDIO TRANSVERSAL EN EL CHUC

J. Algarra-Sahuquillo<sup>a</sup>, J.M.<sup>a</sup> Ramírez-Conchas<sup>a</sup>, M.Á. Moreno-Díaz<sup>b</sup>, A. Medina Estévez<sup>b</sup>, M.<sup>a</sup>J. González de Mesa Ponte<sup>a</sup>, J. Bravo-Medina<sup>c</sup>, y M. García-Bustinduy<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. <sup>b</sup>Departamento de Medicina Interna, Dermatología y Psiquiatría. Universidad de La Laguna. Tenerife. <sup>c</sup>Psicóloga adscrita a la Universidad de La Laguna. Tenerife. España.*

**Introducción.** La hiperhidrosis axilar primaria (HAP) es una patología de carácter crónico muy frecuente que afecta de forma importante a la calidad de vida de aquellos que la padecen. Existen, sin embargo, escasas referencias en la literatura sobre su afectación en la esfera psicológica y, en concreto, en la autoestima.

**Objetivos.** Valorar los niveles de autoestima en los pacientes con HAP en tratamiento con toxina botulínica tipo A en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Canarias. Como objetivos secundarios, se relacionaron los niveles de autoestima con la presencia de ansiedad o depresión, y otras variables relacionadas con la enfermedad.

**Material y métodos.** Estudio observacional, transversal. Se utilizó la escala de autoestima de Rosenberg (Rosenberg, 1965) y "Hospital Anxiety and Depression Scale" (Zigmond y Snaith, 1983). Los análisis estadísticos se llevaron a cabo tomando como valor de significación  $p < 0,05$ .

**Resultados.** Se reclutaron un total de 41 pacientes: 26 mujeres y 15 varones, con una media de edad al comienzo de 17 años y al diagnóstico de 27. Existía una relación estadísticamente significativa entre la autoestima y la ansiedad ( $p < 0,005$ ), pero no con la depresión ( $p = 0,776$ ), en los pacientes con hiperhidrosis. Se observó una relación entre la autoestima y el sexo masculino ( $p = 0,01$ ) y entre la autoestima y el nivel de estudios ( $p = 0,041$ ). No se pudo relacionar la autoestima con la edad ( $p = 0,403$ ) o la duración del tratamiento ( $p = 0,446$ ) en nuestros pacientes.

**Conclusiones.** En nuestro estudio, se obtuvieron resultados significativos al relacionar autoestima con ansiedad, sexo y nivel de estudios. Dada la afectación psicológica que implica esta patología, se destaca la importancia de un abordaje integral en el tratamiento de estos pacientes.

## 5. COMBINACIÓN DE TERAPIAS PARA EL TRATAMIENTO DEL CARCINOMA BASOCELULAR LOCALMENTE AVANZADO. DE LA TEORÍA A LA PRÁCTICA CLÍNICA. VISMODEGIB, RADIOTERAPIA, CIRUGÍA Y TERAPIA FOTODINÁMICA

I. Loizate Sarrionandia<sup>a</sup>, E. de La Rosa<sup>a</sup>, R. Hernández<sup>b</sup>, S. Dorta Alom<sup>a</sup>, J. Suárez Hernández<sup>a</sup> y R. Fernández de Misa Cabrera<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Oncología Radioterápica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.*

**Introducción.** Ocasionalmente, el carcinoma basocelular (CBC) progresa local, regional o sistémicamente hasta convertirlo en una

bordable con intención curativa mediante las terapias clásicas de la cirugía y la radioterapia. Para estos casos se ha acuñado recientemente el término CBC localmente avanzado (CBC-LA). La terapia sistémica con inhibidores de la vía Hedgehog (IHH) está adquiriendo una importancia creciente. Presentamos el caso de un CBC-LA tratado con vismodegib en combinación con terapia fotodinámica, escisión local y radioterapia.

**Caso clínico.** Mujer de 65 años que presenta en la región frontal izquierda, desde hace más de 30 años, una placa tumoral ulcerada de 12 × 8 cm de diámetro, cuya biopsia confirma el diagnóstico de CBC pigmentado. El tumor había progresado a lo largo de aproximadamente 30 años. Las pruebas de imagen muestran que se extiende al párpado superior y región tarsal interna, resultando en un estadio III (T3N0M0). En el comité multidisciplinar de tumores se descartan la cirugía y la radioterapia como opciones curativas por lo que se inicia tratamiento con vismodegib oral 150 mg/día. La paciente presenta una respuesta clínica lenta pero progresiva del tumor. La toxicidad desarrollable fue tolerable, característica de los inhibidores de IHH (ageusia, calambres y alopecia) y no requirió suspensión del fármaco en ningún momento. Tras 18 meses de tratamiento y alcanzándose una respuesta del tumor superior al 95% en extensión, pero apreciándose una estabilización de la misma, se suspende vismodegib y se aborda la lesión residual con terapia fotodinámica y escisión conservadora. Asimismo, se consolida el resultado mediante radioterapia (fotones 80 kv. Electrones 6 MeV. DF 500 cGy. DT:4000 cGy) que finaliza con fecha 13/3/2019. Desde entonces y tras 30 meses de seguimiento la paciente se encuentra en remisión clínica completa. La ageusia y los calambres han desaparecido completamente y la alopecia se encuentra en repoblación.

**Conclusión.** En la práctica diaria, la combinación de vismodegib con diferentes terapias físicas y quirúrgicas puede constituir una opción terapéutica eficaz y segura.

## 6. CEMPLIMAB EN EL TRATAMIENTO DE CARCINOMA ESPINOCELULAR AVANZADO Y MELANOMA. A PROPÓSITO DE UN CASO

E. Pique-Duran<sup>a</sup>, R. Amurrio<sup>b</sup>, O. Garcia-Vazquez<sup>c</sup>,  
B. Roque-Quintana<sup>a</sup>, C. Bernui-Guevara<sup>b</sup>, J.A. Perez-Cejudo<sup>a</sup>  
y A. Dueñas<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Sección de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Oncología. <sup>c</sup>Servicio de Patología. Hospital Dr. José Molina Orosa. Lanzarote. España.

**Introducción.** Cemiplimab es un anticuerpo anti-PD-1 que fue aprobado en 2019 por la EMA para el tratamiento del carcinoma espinocelular metastásico o avanzado que no es candidato a cirugía o radioterapia curativa. Cemiplimab se usa en monoterapia, a una dosis de 350 mg en perfusión intravenosa cada 3 semanas. No se recomienda la modificación de dosis, aunque la instilación puede retrasarse en función de la tolerancia y efectos secundarios. Los efectos secundarios suelen ser inmunomediados e incluyen neumonitis, colitis, hepatitis, nefritis y trastornos endocrinos como alteraciones tiroideas, hipofisitis, diabetes mellitus o insuficiencia suprarrenal. Se han descrito también trastornos cutáneos como síndrome de Steven-Johnson, necrólisis epidérmica tóxica o penfigoide. **Caso clínico.** Varón de 79 años sin antecedentes de interés, presentaba un tumor ulcerado de gran tamaño de 3 años de evolución que ocupaba un área de 15,5 × 10,5 cm a nivel frontoparietal derecho, afectando el párpado superior derecho provocando un cierre parcial del mismo. Una radiografía de calota demostró osteólisis en la zona del tumor. El resto de la exploración no mostró adenopatías laterocervicales, pero sí descubrió una palca maculosa en vértex de 6 × 6,5 cm, pigmentada con varios tonos de marrón y negros en una distribución heterogénea. Una biopsia de las lesiones demostró un carcinoma espinocelular y un melanoma con un índice de Breslow de 0,2 × mm. Tras realizar un análisis hormonal, y de ANA, se inició tratamiento con cemiplimab. Después de 8 meses de tratamiento,

una placa de aspecto cicatricial había sustituido en tumor frontoparietal, mientras que en vértex la placa había desaparecido, dejando algunos focos de pigmento aislados. Se realizaron biopsias de control que solo demostraron una cicatriz dérmica, que en el área del melanoma asociaba melanófagos. Tres meses después el paciente desarrolló un penfigoide ampuloso, actualmente controlado con 15 mg de prednisona al día, y reapareció una recidiva intraepidérmica de su melanoma, que se solventó con cirugía y cierre directo.

## 7. UTILIDAD DEL COLGAJO EN TIBURÓN PARA LA RECONSTRUCCIÓN DE DEFECTOS DEL ALA NASAL

N. Naranjo Guerrero, P. Díaz Morales, Á. García Miñarro,  
G. Suárez Mahugo, A. Felipe Robaina, E. Castro González  
y G. Carretero Hernández

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

**Introducción y objetivo.** El colgajo en tiburón o "shark" fue descrito en 2006 por Cvancara y Wentzell como alternativa para la reconstrucción de defectos secundarios a neoplasias cutáneas que afecten a la región alar y perialar. Se trata de una variante del clásico colgajo en isla que asocia, además del movimiento de avance, uno de rotación en su porción distal que permite recrear la forma cóncava del surco alar. El objetivo de este trabajo es presentar nuestra experiencia y recordar la utilidad de esta técnica quirúrgica.

**Resultados y descripción de la técnica.** En todos los casos el defecto se localizaba en el ala nasal, con un tamaño aproximado de 0,5-1,5 cm, adyacente al surco perialar, sin afectar al borde libre. El óptimo resultado funcional y estético final radica en un buen diseño previo. La porción distal será la encargada de sustituir el defecto primario mediante un movimiento de rotación de 90°. Por ello, la longitud de esta parte del colgajo ("hocico de tiburón"), debe coincidir con la medida que existe desde la localización original del surco alar hasta la pared medial del defecto primario. La unión de esta porción distal con el resto de cuerpo del colgajo reproducirá la morfología del surco alar. En ningún paciente se produjo necrosis del colgajo, dehiscencia de las suturas, ni infección. En todos ellos el resultado funcional fue excelente sin colapso de las narinas. El resultado estético en general fue bueno, produciéndose en dos casos una asimetría orificial leve, en uno una mínima disminución del tamaño y en otro un aumento de este por retracción del ala.

**Discusión y conclusión.** El colgajo "en tiburón" fue descrito inicialmente como un colgajo pedículo-miocutáneo. Sin embargo, tal y como se describe en artículos posteriores y, en nuestra experiencia, la realización de este con pedículo subcutáneo resulta más sencilla y con resultados similares. Como limitación, su uso para defectos secundarios de gran tamaño podría condicionar una retracción del ala nasal. En nuestra experiencia, el colgajo en tiburón es una buena alternativa de reconstrucción para lesiones que comprometan el surco alar, permitiendo reproducir su morfología con un excelente resultado funcional y un buen resultado estético.

## 8. HIDRADENOCARCINOMA, UN TUMOR ANEXIAL INFRECUENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Mercader Salvans<sup>a</sup>, V. Lukoviek Araya<sup>a</sup>, J. Algarra Sahuquillo<sup>a</sup>,  
M.<sup>a</sup>L. Santos e Silva Caldeira Marques<sup>a</sup>, J.M.<sup>a</sup> Ramírez Conchas<sup>a</sup>,  
R.N. Rodríguez Rodríguez<sup>b</sup> y C.N. Hernández León<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Universitario de Canarias. San Cristóbal de La Laguna. Santa Cruz de Tenerife. España.

**Introducción.** El hidradenocarcinoma es un tumor maligno derivado de las glándulas sudoríparas ecrinas. Puede ser una lesión primaria maligna o secundaria a degeneración de tumores benignos como el

hidradenoma. Clínicamente se caracteriza por una lesión nodular bien circunscrita rojo-violácea de gran tamaño localizada principalmente en cabeza y cuello afectando a pacientes de mediana edad. El diagnóstico se realiza mediante confirmación histológica, donde destacan células con citoplasma eosinofílico y células grandes con mitosis atípicas y pleomorfismo nuclear que pueden expresar marcadores como el EMA, CEA y S100. La inmunohistoquímica es variable, destacando la positividad para el receptor HER2, diana terapéutica en algunos casos. Actualmente, no existen guías de tratamiento, se recomienda la cirugía con márgenes de seguridad de 3 cm considerando el tratamiento adyuvante con radioterapia, quimioterapia e inmunoterapia.

**Caso clínico.** Varón de 83 años, con antecedentes de DM, EPOC y cardiopatía isquémica que consulta por la aparición de lesiones cutáneas frontales de rápido crecimiento con hemorragia intermitente. A la exploración física, destaca una placa tumoral eritematosa ulcerada de 12 × 8 cm con lesiones satélites abarcando la zona frontal. Dado el tamaño, se decide realizar biopsia cutánea donde se informa de una proliferación tumoral epitelial maligna dérmica con células neoformadas, grandes, de citoplasma eosinófilo, vacuolado, con atipia y mitosis conformando lóbulos, con inmunohistoquímica positiva para EMA, CK7 y CDX-2. Ante los hallazgos, se descarta el diferencial de metástasis cutáneas por adenocarcinoma gástrico con gastroscopia y TAC toraco-abdomino-pélvica, ambas negativas. Se decide exéresis amplia en dos tiempos, confirmando el diagnóstico de hidradenocarcinoma.

**Conclusión.** El hidradenocarcinoma es un tumor aneural raro de comportamiento agresivo que suele presentar invasión vascular y linfática. Tiene gran capacidad para metastatizar a ganglios linfáticos y altas tasas de recidiva. Es fundamental hacer un correcto diagnóstico diferencial con otros tumores como el hidradenoma o el carcinoma basocelular, pues su manejo difiere de manera notable. Hay que tener en cuenta que puede mimetizar metástasis de otras neoplasias, tales como las de tiroides, renales y pulmonares. Presentamos el caso de un hidradenocarcinoma de gran tamaño y clínica atípica destacando la importancia de una alta sospecha clínica para llegar al correcto diagnóstico y ofrecer un tratamiento oportuno para estos pacientes.

## 9. NÓDULO ANGIOMATOSO EPITELIOIDE CUTÁNEO

M.<sup>a</sup>L. Santos-e-Silva Caldeira-Marques<sup>a</sup>, M. Arteaga-Henríquez<sup>a</sup>, J.M.<sup>a</sup> Ramírez-Conchas<sup>a</sup>, J. Algarra-Sahuquillo<sup>a</sup>, J. Mercader-Salvans<sup>a</sup>, C.N. Hernández-León<sup>b</sup> y M. García-Bustínduy<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.

**Introducción.** El nódulo angiomaso epitelioide cutáneo (NAEC) es una proliferación vascular benigna poco frecuente. El diagnóstico de esta entidad puede ser difícil por su similitud con otros tumores vasculares y su baja frecuencia con pocos casos publicados. Aún no se ha demostrado la asociación con infecciones, traumatismos o la inmunosupresión.

**Caso clínico.** Un paciente varón de 35 años acude por lesión nodular asintomática de rápido crecimiento en el hombro izquierdo de tres años de evolución. El examen físico reveló un nódulo dérmico único, bien delimitado, de color rojo violáceo, de 1 cm de diámetro. Además, tenía una consistencia blanda y elástica, múltiples telangiectasias superficiales y un halo eritematoso. La ecografía doppler mostró una lesión nodular en dermis con múltiples vasos, sugestiva de un tumor vascular. La resonancia magnética, sin embargo, sugirió un dermatofibrosarcoma protuberans. Ante la sospecha de malignidad, se realizó exéresis quirúrgica y el examen histopatológico reveló vasos capilares revestidos por células de morfología epitelioide a veces sin lumen central y localizados en la dermis superior y media. No se observó atipia, pero hubo algunas

figuras típicas de mitosis. El estroma era ligeramente mixoide y había un infiltrado inflamatorio mononuclear discreto. La tinción inmunohistoquímica mostró positividad para CD31. Estos hallazgos sugirieron un diagnóstico diferencial entre nódulo angiomaso epitelioide cutáneo y otros tumores vasculares epitelioideos como el hemangioendotelioma epitelioide. La localización, la evolución clínica y la ausencia de positividad frente a los marcadores EMA y TFE3 nos guiaron hacia el diagnóstico de NAEC.

**Discusión.** Presentamos un nuevo caso de NAEC, una proliferación vascular benigna poco frecuente con una evolución indolente si se realiza una exéresis completa. El conocimiento de esta entidad es importante para prevenir un manejo agresivo.

## 10. PÁPULAS CEFÁLICAS AMARILLENAS EN NIÑOS

C.F. Figueroa Martín<sup>a</sup>, L. Rodríguez Lago<sup>a</sup>, L. Revenga Porcel<sup>a</sup>, L. Borrego Hernando<sup>a</sup>, Z. Hernández Hernández<sup>a</sup>, D. Islas Norris<sup>a</sup>, T. Montenegro Dámaso<sup>b</sup> y J. Hernandez Santana<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

**Introducción.** La histiocitosis cefálica benigna (HCB) es una histiocitosis de células no-Langerhans rara. Afecta a niños pequeños y cursa con múltiples pápulas faciales asintomáticas, amarillentas, pardas o rojizas.

**Caso clínico.** Un varón de 12 meses, con un desarrollo ponderoestatural normal y sin antecedentes de interés, consultó por lesiones faciales amarillentas y asintomáticas, presentes desde los 5 meses, y que habían aumentado progresivamente en número. En la exploración física presentaba, en región facial, más de 10 pápulas redondeadas, amarillentas, de tamaño variable, agrupadas de forma aleatoria y con una distribución bilateral y simétrica. El examen histopatológico reveló un infiltrado circunscrito, de morfología triangular, formado por células de núcleos ovoides vesiculosos, citoplasma basófilo claro y mal definido, y con células gigantes multinucleadas aisladas. El infiltrado era intensamente positivo para CD68 y factor XIIIa, y negativo para CD1a y S100.

**Discusión.** La HCB es una entidad rara, con tan solo 76 casos publicados en la literatura, siendo descrita por primera vez por Gianotti et al. en 1971. Desde el punto de vista clínico, cursa con múltiples pápulas milimétricas, cupuliformes y amarillentas, que aparecen inicialmente en la cara y pueden extenderse al tronco y miembros, sin afectación acra, mucosa o visceral. Desde el punto de vista histológico se caracteriza por un infiltrado histiocitario, positivo para marcadores de histiocitosis no-Langerhans. El diagnóstico diferencial incluye múltiples entidades con una presentación morfológica similar; sin embargo, el xantogranuloma juvenil, en su variante micronodular, es una entidad que en ocasiones es indistinguible clínica, histológica e inmunohistoquímicamente de la HCB. La enfermedad evoluciona hacia la curación, sin necesidad de tratamientos.

**Conclusión.** Presentamos un caso clínico típico de histiocitosis cefálica benigna. Consideramos la necesidad de incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial de pápulas cefálicas asintomáticas en niños pequeños, así como en su seguimiento hasta la resolución, dado el riesgo de progresión a xantogranuloma juvenil.

## 11. UN CASO INFRECUENTE EN NUESTRO MEDIO

E. de la Rosa Fernández, I. Loizate Sarrionandia, S. Dorta Alom, L. Feliciano Divasson y J. Suarez Hernández

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

**Introducción.** La leishmaniasis es una enfermedad causada por protozoos del género *Leishmania*, el cual se conforma por más de

20 especies. Esta enfermedad tiene una distribución mundial y es endémica en España. Sin embargo, en Canarias es una patología infrecuente debido a la ausencia de su vector transmisor. El diagnóstico se realiza principalmente mediante la demostración de los protozoos en muestras clínicas o mediante técnicas moleculares. Existen tres formas clínicas principales: cutánea, mucocutánea y visceral; esta última es mortal sin tratamiento. El tratamiento de las formas cutáneas abarca desde la conducta expectante al tratamiento sistémico dependiendo de factores como la especie, las características de la lesión o la inmunidad del huésped.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 49 años que acude a las consultas de nuestro hospital con una lesión en antebrazo de 5 meses de evolución ocurrida tras una picadura de mosquito en una estancia en Argelia. La exploración física mostraba una placa ulcerada de fondo eritematoso y granulomatoso con bordes sobre-elevados, además destacaban adenopatías inflamatorias y nódulos subcutáneos. Se realizó una biopsia de la lesión, observándose una dermatitis granulomatosa no necrosante rica en plasmocitos, en el interior del citoplasma de histiocitos se demostró la presencia de microorganismos ovoides de 3-5 micras (Giemsa+) tipo amastigote, concordante con leishmaniasis cutánea en fase crónica. En la analítica y exploración física no se objetivaron alteraciones a otros niveles, descartándose afectación visceral. Una vez realizado el diagnóstico del paciente como leishmaniasis cutánea, se realizó tratamiento con Glucantime® intralesional (antimoniato de meglumina) 1500 mg cada 3 semanas durante un total de 5 sesiones y una sesión de crioterapia, esta última realizada en septiembre de 2021. Desde el inicio del tratamiento hasta el momento el paciente ha experimentado una gran mejoría, y actualmente sigue en seguimiento por nuestro servicio.

**Conclusión.** La leishmaniasis es una enfermedad infrecuente en nuestro medio, por lo que existe un bajo índice de sospecha. Sin embargo, su incidencia está en aumento debido al incremento en el número de viajes y las migraciones. Esto puede resultar en infradiagnóstico, que junto a las limitadas opciones terapéuticas disponibles puede derivar en complicaciones en el manejo de estos pacientes.

## 12. ASIMETRÍA UNGUEAL EN UNA ADOLESCENTE

L. Rodríguez-Lago<sup>a</sup>, L. Revenga-Porcel<sup>a</sup>, C.F. Figueroa-Martín<sup>a</sup>, E. Soler-Cruz<sup>a</sup>, T. Montenegro Dámaso<sup>b</sup> y L. Borrego-Hernando<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

**Introducción.** Las onicomicosis por hongos filamentosos no dermatofitos (NDM) son poco frecuentes, sin embargo, en los últimos años está aumentando su incidencia.

**Caso clínico.** Una mujer de 13 años consultó por distrofia ungueal total de la mano izquierda progresiva de 2 años de evolución. En la anamnesis dirigida, reconocía realizar trabajos con arcilla de forma habitual. En la exploración física presentaba distrofia ungueal total de la mano izquierda, con irregularidad de la lámina ungueal, múltiples estaciones finas y aspecto deslustrado. El examen histopatológico reveló una lámina ungueal con abundantes hifas tabicadas en disposición paralela a la superficie cutánea. No se observó actividad inflamatoria alguna. El estudio microbiológico resultó positivo para *Penicillium chrysogenum*. Tras tratamiento con terbinafina oral en pauta diaria y normas de protección de manos, la paciente presentó curación completa en 3 meses.

**Discusión.** En regiones con climas cálidos existe un aumento de incidencia de onicomicosis ocasionadas por un grupo heterogéneo de NDM entre los que se incluyen especies como *Penicillium*, *Aspergillus* o *Fusarium* entre otros. Clásicamente han sido considerados como patógenos oportunistas, colonizadores de uñas distróficas o como meros contaminantes ambientales. Sin embargo, debido a su potencial como invasor primario, debemos ser cautelosos e iniciar tratamiento específico ante el aislamiento de NDM en caso de clínica compatible. Un problema importante en este tipo de onicomicosis es la mayor resistencia a tratamientos clásicos y recidivas en un alto porcentaje de pacientes tras finalizar el tratamiento.

**Conclusión.** Destacamos la incidencia creciente de los hongos no dermatofitos como causa de onicomicosis, sobre todo en regiones con climas cálidos.

## 13. LESIONES EN PLIEGUES QUE NO SON LO QUE PARECEN

G. Suárez Mahugo<sup>a</sup>, J. Bastida Iñarrea<sup>a</sup>, E. Gómez Rebordinos<sup>b</sup>, Á.M.<sup>a</sup> García Miñarro<sup>a</sup>, N. Naranjo Guerrero<sup>a</sup>, E. Castro González<sup>a</sup> y G. Carretero Hernández<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

**Introducción.** Se expone un caso de una presentación atípica de seudoxantoma elástico que simula clínicamente una hidrosadenitis supurativa.

**Caso clínico.** Mujer de 55 años remitida por lesiones en grandes pliegues desde la adolescencia asociadas a lesiones inflamatorias axilares más recientes. Además, entumecimiento dactilar y claudicación intermitente. Antecedente de estrias angioides retinianas sin seguimiento. En la exploración, placas amarillentas de aspecto apergaminado en cuello, axilas e ingles. En axilas, nódulos supurativos en borde y centro de dichas placas atróficas, sin infiltración profunda. Algunas lesiones presentan borde serpiginoso. Analítica normal y biopsia que muestra elastolisis en dermis reticular y eliminación transepidermica de fibras elásticas fragmentadas con elastofagocitosis. Se diagnosticó de PXE perforante, siendo tratada inicialmente con ciclos de antibióticos y antiinflamatorios sin mejoría. Posteriormente, fue derivada a oftalmología y cirugía vascular para estudio del resto de manifestaciones.

**Discusión.** El seudoxantoma elástico es una enfermedad metabólica rara de herencia autosómica recesiva causada por mutaciones del gen ABCC6. Su déficit produce calcificación ectópica que afecta a los tejidos elásticos y cuyas manifestaciones clínicas principales se sitúan en piel (placas amarillentas laxas en pliegues), ojos (estrias angioides) y vasos (arteriopatía periférica). El diagnóstico se establece mediante clínica e histología, que muestra rotura y calcificación de las fibras elásticas dérmicas. El seudoxantoma elástico perforante es un subtipo poco común que presenta lesiones inflamatorias perforantes y cuya localización más frecuente es periumbilical, siendo muy rara la afectación de pliegues. Tiene un pronóstico debilitante y no posee tratamiento específico salvo para prevenir complicaciones estéticas, visuales y cardiovasculares.

**Conclusión:** Este caso clínico insta a la realización de un correcto diagnóstico diferencial de las lesiones inflamatorias en pliegues. Resulta de especial interés al mostrar una entidad atípica que puede ser fácilmente confundida con patologías más prevalentes como la hidrosadenitis supurativa, suponiendo su desconocimiento un incorrecto manejo del paciente con el riesgo potencial de exposición a terapias sistémicas y fármacos biológicos.