



Libro de Resúmenes de Comunicaciones Orales y Pósteres. Reunión anual de la Sección Andaluza de la AEDV

(Virtual 2021 - 5/6 marzo)



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA

Publicación oficial de la Academia Española de Dermatología y Venereología (A.E.D.V.)

Libro de Resúmenes de Comunicaciones Orales y Pósteres. Reunión Anual de la Sección Andaluza de la AEDV (Virtual 2021 - 5/6 de marzo).

PUBLICACIÓN OFICIAL DE LA ACADEMIA ESPAÑOLA DE DERMATOLOGÍA Y VENEREOLOGÍA (A.E.D.V.)

EDITOR JEFE

Leandro Martínez Pilar

JUNTA DIRECTIVA

Leandro Martínez Pilar, *Presidente*

Ricardo Ruiz Villaverde, *Secretario*

Lourdes Rodríguez Fernández-Freire, *Tesorera*

Lara Ferrándiz Pulido, *Vicepresidenta Primera*

Javier del Boz González, *Vicepresidente Segundo*

Rafael Salido Vallejo, *Vocal*

Pilar Gómez Avivar, *Vocal*

Jose Carlos Armario Hita, *Vocal*

Cristina Serrano Falcón, *Vocal*

Sara Alcántara Luna, *Vocal*

Fátima Moreno Suárez, *Vocal*

Mercedes Morillo Andújar, *Vocal*

José Carlos Moreno Giménez, *Representante de Eméritos*

www.aedv.es

ISSN 2697-0015

Depósito Legal: M-4201-2021

Academia Española de Dermatología y Venereología

C/ Ferraz, 100 1º Izq - 28008 Madrid

Tel: 91 544 62 84 Fax: 91 549 41 45

© Copyright 2008 Academia Española de Dermatología y Venereología.

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede ser reproducido, ni transmitido por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética, ni registrado por ningún sistema de recuperación de información, en ninguna forma, ni por ningún medio, sin la previa autorización por escrito del titular de los derechos de explotación de la misma.

Protección de datos: la Academia Española de Dermatología y Venereología declara cumplir lo dispuesto por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal.

Reunión Anual de la Sección Andaluza de la AEDV (Virtual 2021 - 5/6 de marzo)

JUNTA DIRECTIVA DE LA SECCIÓN ANDALUZA DE LA AEDV

Presidente

Leandro Martínez Pilar

Secretario

Ricardo Ruiz Villaverde

Tesorera

Lourdes Rodríguez Fernández-Freire

Vicepresidenta Primera

Lara Ferrándiz Pulido

Vicepresidente Segundo

Javier del Boz González

Vocales

Rafael Salido Vallejo

Pilar Gómez Avivar

Jose Carlos Armario Hita

Cristina Serrano Falcón

Sara Alcántara Luna

Fátima Moreno Suárez

Mercedes Morillo Andújar

Representante de Eméritos

José Carlos Moreno Giménez

ÍNDICE de la Reunión Anual de la Sección Andaluza de la AEDV (Virtual 2021 - 5/6 de marzo)

PÓSTERES

5 | Caso Clínico

24 | Estudio de Investigación

33 | Perla Dermatológica

NADA* LO CAMBIA TODO

El potencial de nada en la piel*: para los pacientes, lo es todo¹⁻³

● ACLARAMIENTO DURADERO

La oportunidad de un aclaramiento completo duradero de la piel^{1,3,4}

- 9 /10 pacientes PASI ≤ 3 a semana 172⁺⁵
- Aclaramiento **COMPLETO DURADERO**:
6/10 pacientes alcanzan y mantienen PASI 0
tras 172 semanas de tratamiento⁺⁵

MÉTODO
DE ANÁLISIS
ESTADÍSTICO
NRI^{3,4,6}

● FACILIDAD



● SEGURIDAD



≥4 AÑOS

El tratamiento a largo plazo con **Skyrizi**[®] fue bien tolerado en 3.072 pacientes, ≥4 años de tratamiento y una exposición de 7.927,2 PA^{7,8}

▼ Indicación¹

Skyrizi[®] (risankizumab) está indicado para el tratamiento de la psoriasis en placas de moderada a grave en adultos que sean candidatos a tratamiento sistémico.

*Nada en la piel

Definida como alcanzar el 75% de PASI 90 y el ≥84% de sPGA 0/1 en la semana 16 y alcanzar el ≥56% de PASI 100 y sPGA 0 en la semana 52 en UltIMMA-1 y UltIMMA-2.¹

(▼) Este medicamento está sujeto a seguimiento adicional, es prioritaria la notificación de sospechas de reacciones adversas asociadas a este medicamento.

¹ Análisis estadístico mNRI. Estudio de extensión abierta LIMMitless, de los pacientes que fueron aleatorizados a Skyrizi[®] en los estudios UltIMMA-1 y 2.

**150 mg en dos inyecciones subcutáneas de 75 mg.

PA: Pacientes-año.

1. SKYRIZI[®] Información del producto: https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/skyrizi-epar-product-information_es.pdf. 2. Blome C, Gosau R, Radtke MA, et al. Patient-relevant treatment goals in psoriasis. Arch Dermatol Res. 2016;308(2):69-78. doi:10.1007/s00403-015-1613-8. 3. Gordon KB, et al. Efficacy and safety of risankizumab in moderate-to-severe plaque psoriasis (UltIMMA-1 and UltIMMA-2): results from two double-blind, randomised, placebo-controlled and ustekinumab-controlled phase 3 trials. Lancet. 2018;392(10148):650-61. 4. Warren R, et al. Br J Dermatol 2021 Jan;184(1):50-59. doi: 10.1111/bjd.19341. 5. Gooderham M, Long-Term, Durable, Absolute Psoriasis Area and Severity Index Improvement of Risankizumab Treatment: An Interim Integrated Analysis of Patients With Moderate-to-Severe Plaque Psoriasis. Poster P1275 presentado en el 29^o Congreso Europeo de la Academia de Dermatología y Venerología (EADV), 29 - 31 de octubre, 2020. Virtual. 6. Reich K, et al. Risankizumab compared with adalimumab in patients with moderate-to-severe plaque psoriasis (IMMvent): a randomised, double-blind, active-comparator-controlled phase 3 trial. Lancet. 2019;394(10198):576-586. 7. Lebwohl M, et al. Adverse Events of Special Interest With Long-Term Risankizumab Treatment in Patients With Moderate-to-Severe Plaque Psoriasis: Pooled Analyses of Clinical Studies Poster P1392 presentado en el 29^o Congreso Europeo de la Academia de Dermatología y Venerología (EADV), 29 - 31 de octubre, 2020. Virtual. 8. Papp K, et al. Long-Term Safety of Risankizumab in Patients With Moderate-to-Severe Plaque Psoriasis: Results From Pooled Clinical Studies. Poster P1389 presentado en el 29^o Congreso Europeo de la Academia de Dermatología y Venerología (EADV), 29 - 31 de octubre, 2020. Virtual.

Ver Ficha Técnica disponible [aquí](#)

ESCANEA EL CÓDIGO
PARA ACCEDER A

abbvie pro



Skyrizi[®]
(risankizumab)

ES-RISN-210038 FEB 2021

PÓSTER

CASO CLÍNICO

01 MANEJO DE LA MALFORMACIÓN LINFÁTICA DE VULVA. CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Cristina Salas Márquez⁽¹⁾, Juan Bosco Repiso Jiménez⁽¹⁾ y Luz López Ortiz⁽¹⁾ de ⁽¹⁾Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga).

El linfangioma circunscrito a la vulva es una enfermedad rara de etiología congénita o adquirida. En aquellos casos secundarios el origen puede ser una infección (filiaria, infecciones de transmisión sexual, tuberculosis, erisipela, linfogranuloma venéreo), enfermedad de Crohn, cirugía o radioterapia de la zona, traumatismo... Es importante el diagnóstico diferencial con otras lesiones como molusco contagioso o verrugas genitales.

Presentamos el caso de una mujer de 50 años que consulta por lesiones papilomatosas genitales en enero de 2017, asociando exudado y molestias en la zona. En marzo de 2016 se realiza un estudio de imagen incluyendo una ecografía y una resonancia magnética nuclear donde se objetivaron lesiones superficiales que implicaban hasta región suprapúbica de 13 cm, de señal hiperintensa y sin infiltración de tejidos profundos. Con todos estos hallazgos se diagnosticó de malformación vascular linfática superficial. En Julio de 2016 se realiza exéresis quirúrgica cuya histología fue compatible. Entre enero y julio de 2017, tras recidiva clínica, se realizó tratamiento en consulta con crioterapia de manera repetitiva alcanzando un control parcial. En diciembre de 2018 se decide el empleo de rapamicina 1% cada 12 horas, tras la firma del consentimiento de empleo de la misma fuera de ficha técnica, con muy buen control sintomático, cediendo por completo el exudado y las molestias locales. Debido a la persistencia de las lesiones se decide nuevo tratamiento quirúrgico conjuntamente con ginecología y dermatología en enero de 2020.

Los tratamientos descritos son similares para los casos congénitos y adquiridos destacando la cirugía, pese al alto índice de recidiva y la abrasión con láser CO2.

Presentamos el manejo de un Caso Clínico y una patología compleja y la necesidad de abordaje multidisciplinar en estas enfermedades.

02 PACIENTE ONCOLÓGICO CON URTICARIA CRÓNICA ESPONTÁNEA DE DIFÍCIL MANEJO

Ángela Ayén Rodríguez⁽¹⁾, Francisco Navarro Triviño⁽¹⁾, José María Llamas Molina⁽¹⁾, Teresa Ródenas Herranz⁽¹⁾, Laura Linares González⁽¹⁾ y Ricardo Ruiz Villaverde⁽¹⁾ de ⁽¹⁾Servicio de Dermatología del Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción: La urticaria crónica espontánea representa en ocasiones un reto terapéutico para el dermatólogo que requiere una visión holística del paciente y un manejo individualizado.

Caso Clínico: Mujer de 42 años con el antecedente de urticaria crónica espontánea diagnosticada 8 años atrás y carcinoma de mama ductal infiltrante, en tratamiento con trastuzumab, exemestano, anastrozol e implante subcutáneo de goserelina. Es derivada a nuestro servicio de dermatología por aumento en la intensidad y frecuencia de aparición de habones, asociando angioedema de párpados y labios, con un total de 23 consultas al servicio de urgencias en los últimos meses. Se realizó una amplia batería de pruebas diagnósticas entre las que se incluyen tests de provocación frente a progesterona negativos y dos biopsias cutáneas, la primera informada como urticaria vasculitis y la segunda, tras la retirada de exemestano, como urticaria sin vasculitis asociada. Ante la ausencia de respuesta a tratamiento con dosis plenas de antihistamínicos de segunda generación se decide iniciar tratamiento con omalizumab a dosis de 300 mg/mes. Tras observar una mejoría sólo parcial a las 12 semanas de tratamiento se sube a dosis de 450 mg/mes en combinación con bilastina 20 mg a dosis doble, consiguiendo una notable mejoría reflejada en puntuaciones UAS7 menores a 6 a las 24 semanas.

Discusión: La urticaria crónica espontánea se caracteriza por la aparición de habones que pueden acompañarse de angioedema con una duración superior a 6 semanas. Representa el tipo más común de urticaria y afecta aproximadamente al 1% de la población. Su tratamiento se basa en antihistamínicos de segunda generación como primera línea, los cuales pueden usarse hasta dosis cuádruples. Además es importante descartar posibles desencadenantes y controlar factores agravantes concomitantes. Omalizumab es un anticuerpo monoclonal anti-IgE indicado inicialmente en el asma alérgico grave, y que desde 2014 está aprobado para el tratamiento de la urticaria crónica espontánea resistente a antihistamínicos. Su uso no debe limitarse en pacientes oncológicos como nuestro caso ya que la evidencia disponible no muestra asociación entre su administración y el incremento de riesgo de cáncer. Además el uso concomitante de omalizumab con otros fármacos biológicos hasta ahora ha mostrado ser seguro y eficaz en diferentes series de casos.

03 ARTERITIS DE TAKAYASU EN UNA PACIENTE CON SÍNDROME DE SWEET

Irene García Morales⁽³⁾, Alba Crespo Cruz⁽¹⁾, Roberto Peña Sánchez⁽²⁾ y Esther Sánchez-García⁽¹⁾ de ⁽¹⁾Hospital Universitario Ntra. Sra. de Valme, Sevilla, ⁽²⁾Hospital de Jerez, Jerez de la Frontera (Cádiz) y ⁽³⁾Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Introducción: El Síndrome de Sweet o Dermatitis Neutrófila Febril Aguda es un proceso poco frecuente caracterizado por la aparición súbita de lesiones cutáneas dolorosas acompañadas de fiebre y leucocitosis con neutrofilia.

Caso Clínico: Presentamos una mujer de 44 años con brote agudo de pápulas y nódulos eritemato-violáceos acompañados de fiebre e iridoclitis. El estudio histológico fue compatible con Síndrome de Sweet y en la analítica presentaba anemia normocítica normocrónica, velocidad de sedimentación glomerular y una proteína C reactiva elevados. En el estudio de extensión la tomografía por emisión de positrones-tomo-

grafía computarizada (PET/TC) confirmó la presencia de Arteritis de Takayasu, afectando desde tronco braquiocefálico a aorta torácica. Se pautaron pulsos intravenosos de metilprednisolona asociados a dosis semanal de metotrexate con buena respuesta.

Discusión y Conclusión: El Síndrome de Sweet es una dermatosis reactiva, a veces asociada a procesos paraneoplásicos, infecciones, fármacos y enfermedades reumatológicas, como la Arteritis de Takayasu de nuestra paciente.

El papel del Dermatólogo es esencial en la búsqueda de posibles asociaciones de esta dermatosis neutrofílica, ya que en muchos casos supondrá disminuir de forma importante el retraso diagnóstico de enfermedades sistémicas graves así como procesos oncológicos que comprometen la vida de nuestros pacientes.

04 TRATAMIENTO CON DUTASTERIDE ORAL Y ERITEMA ANULAR CENTRÍFUGO

José María Llamas Molina(1), Ángela Ayén Rodríguez(1), Laura Linares González(1), Teresa Ródenas Herranz(1), Marina Gálvez Moreno(1) y Ricardo Ruiz Villaverde(1) de (1)Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.



Afectación difusa de tronco, respetando región cervical y miembros superiores.

El eritema anular centrífugo (EAC) es una dermatosis que cursa con placas eritematosas, con o sin descamación, que se extienden periféricamente mientras se aclara su zona central, dando como resultado una morfología anular, arqueada o policíclica. Aunque suele ser idiopático, representa un tipo de reacción de hipersensibilidad que puede ser causada por múltiples antígenos, relacionándose con agentes infecciosos, fármacos, enfermedades o neoplasias. Presentamos el caso de una mujer de 56 años de edad con lesiones eritematosas anulares y ligeramente descamativas de 3 semanas de evolución que se localizaban en tronco. Entre sus antecedentes destacaba la ingesta reciente de dutasteride 0.5mg/día pautado para el tratamiento de Alopecia androgénica femenina (FAGA-F), siendo la relación temporal entre el inicio de la toma de dutasteride con el desarrollo de las lesiones de 2 semanas. El diagnóstico de EAC se confirmó mediante estudio histológico y cese de los síntomas a las 3 semanas de finalizar la medicación. Presentamos este caso, sin haber hallado otros publicados que relacionen a dutasteride con el desarrollo de EAC, y revisamos la casuística de nuestro centro en los cinco años previos (2015-2019).

05 LEISHMANIASIS CUTÁNEA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON ANTI-TNF-ALFA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Teresa Ródenas Herranz(1), Laura Linares González(1), Jorge J. Vega Castillo(1), Ángela Ayén Rodríguez(1), José M. Llamas Molina(1) y Ricardo Ruiz Villaverde(1) de (1)Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción: La leishmaniasis es una enfermedad causada por protozoos del género Leishmania, endémica en las costas mediterráneas del sur de Europa. El factor de necrosis tumoral (TNF) juega un papel fundamental en la defensa del huésped frente a la infección. Los fármacos anti-TNF se usan en numerosas enfermedades como la artritis reumatoide o la psoriasis y suponen un factor de riesgo para la reactivación de infecciones granulomatosas.

Caso Clínico: Varón de 54 años con antecedentes de hipertensión arterial e hiperuricemia en tratamiento con hidroclorotiazida y alopurinol. Consultó por psoriasis en placas, iniciándose acitretina y posteriormente etanercept sin mejoría por lo que se instauró adalimumab 40 mg cada 15 días con repuesta favorable. Dos años después de tratamiento continuado, desarrolló 5 lesiones papulosas, eritemato-violáceas en extremidades, cuya biopsia mostró una dermatitis liquenoide de probable origen medicamentoso. El tratamiento con clobetasol tópico no modificó las lesiones ni tampoco la suspensión de adalimumab. Dos nuevas biopsias no identificaron granulomas ni microorganismos. Finalmente se obtuvo confirmación diagnóstica de infección por Leishmania mediante PCR. La exploración física y analítica descartaron afectación sistémica. Se inició tratamiento con anfotericina B liposomal 3 mg/kg/día, 6 dosis, con resolución de las lesiones.

Discusión: El espectro clínico de la infección por Leishmania comprende formas cutáneas, mucocutáneas o viscerales, dependiendo de la especie involucrada y de la respuesta inmune del huésped. La leishmaniasis cutánea en la cuenca mediterránea es causada por Leishmania infantum y suele producir pápulas o placas granulomatosas autolimitadas, aunque en pacientes inmunodeprimidos la expresión clínica puede variar. La visualización directa de amastigotes no siempre es posible por lo que la PCR, la serología y la respuesta al tratamiento confirman el diagnóstico. El tratamiento más adecuado es el sistémico con anfotericina B liposomal y la interrupción del anti-TNF-alfa hasta la resolución del cuadro. El creciente uso de estos fármacos se ha asociado con la aparición de nuevos casos de leishmaniasis en nuestro medio. En países endémicos se debería considerar realizar un examen serológico para detectar una posible infección latente antes de iniciar tratamiento con inmunosupresores anti-TNF-alfa, al igual que sucede con la infección tuberculosa.

06 EL RETO DE LA BALLENA AZUL

Ricardo Ruiz-Villaverde(1), Gracia M. García-Lara(2), Ángela Ayén-Rodríguez(1), José M. Llamas-Molina(1) y Jorge J. Vega-Castillo(1) de (1)Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada y (2)CS La Cartuja, Granada.

Introducción: En nuestras consultas podemos encontrar dermatosis que no encajan con el relato facilitado por nuestro paciente o sus padres. La inocencia e ignorancia presentes en la preadolescencia, los hace manipulables dejándose llevar por corrientes adictivas que incitan a practicar conductas arriesgadas. En el siglo XXI, las nuevas tecnologías forman parte de la vida y realidad social de nuestros jóvenes. Las redes sociales son herramienta potente de comunicación y un gran peligro a su vez si no enseñamos a nuestros jóvenes a usarla con prudencia, ya que es imposible frenar la necesidad de estos a estar "conectados".

Caso Clínico: Paciente de 11 años de edad que acude a consulta por dos lesiones dérmicas profundas, ovaladas, de unos 3x4 cm de diámetro en cara anterior del tercio medio de ambas piernas, sangrado activo en sabana, no infectada, de cinco días de evolución. Interrogado inicialmente lo atribuye a una caída en bicicleta.

Al reinterrogarlo separado de sus padres descubrimos que se había autolesionado con la ayuda de su primo, con desodorante y un mechero para obtener una marca en la piel. Relatan que este hecho forma parte de un juego de desafío: "El reto de la ballena azul". Tras las curas pertinentes la piel resultante ha quedado atrófica y esta en evaluación por Salud Mental en nuestro centro.

Conclusión: "La Ballena Azul" es un reto difundido a través de redes sociales en el que el "guardián" o "curador exige al participante (la "ballena azul") que realice pruebas de especial dureza física, hasta completar un total de 50 niveles, consistiendo el último en saltar de un edificio alto, lanzarse bajo un tren o ahorcarse. En el ecuador del juego hay una prueba consistente en que el "guardián" le indica a la "ballena azul" la fecha de su muerte, que debe aceptar, debiendo continuar con las pruebas hasta culminar la última, perdiendo la vida. Estos pacientes requieren un correcto abordaje multidisciplinar implicando una correcta anamnesis mas allá del problema estrictamente dermatológico.

07

ESCLARECER LAS CAUSAS DE FRACASO TERAPÉUTICO EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS CON PSORIASIS MODERADA- GRAVE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Cristina Membrive Jiménez(1), Cristina Pérez Ramírez(2), Almudena Sánchez Martín(1), Salvador Arias-santiago(1) y Alberto Jiménez Morales(1) de (1) Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada y (2) Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Introducción: La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica autoinmune que afecta a la piel e incluso a las articulaciones. Aunque su presentación más común es en forma de placas eritematodescamativas, las manifestaciones clínicas son muy heterogéneas y las localizaciones muy diversas. Establecer un tratamiento eficaz y seguro resulta complicado, debido a la influencia tanto de factores genéticos como farmacocinéticos. Consecuentemente, el fracaso terapéutico en pacientes con psoriasis moderada grave está en aumento.

Caso Clínico: Presentamos el caso de una mujer de 49 años, diagnosticada de psoriasis pustulosa palmo-plantar en febrero de 2015, con antecedentes familiares de psoriasis. En mayo de 2017 sufre una reacción paradójica por Adalimumab lo que conlleva a un difícil control de la patología y posible desarrollo de espondiloartropatía psoriásica.

Los tratamientos previos a Adalimumab fueron Acitretino, Ciclosporina y Metotrexato con poca tolerancia e ineficacia. Posteriormente, se trató con Etanercept con éxito, sin embargo, un fallo secundario le condujo a tratarse con Adalimumab. En menos de un mes le provocó una reacción paradójica, en la que se extendieron las lesiones pustulosas a las extremidades y la espalda acompañadas de infección (linfangitis). Después ha utilizado Ustekinumab, Secukinumab, Golimumab y Brodalimumab sin buenos resultados.

Ante este caso, se plantea la búsqueda de marcadores genéticos que orienten el tratamiento. Se realizó el genotipado mediante PCR a tiempo real, para los polimorfismos ABCB1 C3435T rs1045642 y MTHFR A1298C rs1801131 implicados en la seguridad de Metotrexato. En la Tabla adjunta se muestran los resultados del genotipado y la relación con estudios previos para cada polimorfismo.

Conclusión: La psoriasis es una de las reacciones paradójicas más frecuentes en pacientes tratados con anti-TNF-α (0.6-5.3%), siendo la mayoría en pacientes con psoriasis pustulosa palmo-plantar con Adalimumab.

Como se ha demostrado la influencia de los polimorfismos para metotrexato en el desarrollo de toxicidad, una de las causas a la intolerancia e ineficacia a todos los tratamientos recibidos por la paciente puede ser explicada por la variabilidad genética. La posibilidad de establecer biomarcadores, basados en la evidencia científica, aplicados a clínica que puedan orienten la elección del tratamiento es crucial.

Tabla 1

Escala de efectos secundarios UKU	Puntuación (media ± DE) Antes de la Guía	Puntuación (media ± DE) Después de la Guía	p (t de student)
Total	16.59 ± 1.36	8.32 ± 1.38	0,01
Efectos psíquicos	6.96 ± 0.62	3.85 ± 0.80	0,02
Efectos neurológicos	2.59 ± 0.36	1.00 ± 0.39	<0,01
Efectos autonómicos	2.90 ± 0.39	1.29 ± 0.28	0,04
Efectos dermatológicos	4.15 ± 0.49	2.03 ± 0.48	0,01

Legenda tabla: [1] Wouter M. Kooloos et al. Functional polymorphisms and methotrexate treatment outcome in recent-onset rheumatoid arthritis. *Pharmacogenomics*. 2010; 2(11). [2] Wessels J.A.M. et al. Efficacy and toxicity of methotrexate in early rheumatoid arthritis ar

08

DERMATITIS POR RELOJ INTELIGENTE, PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

José Francisco Millán Cayetano(1) y Inmaculada Vázquez Mesa(2) de (1) Hospital La Janda, Vejer de la Frontera (Cádiz) y (2) Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga).

Introducción: Las dermatitis eccematosas son un motivo de consulta frecuente en Dermatología. Su origen es muy variado y la incorporación de las nuevas tecnologías a la rutina diaria parece jugar un papel como factor etiológico.

Casos Clínicos:

- Mujer de 40 años sin antecedentes de interés que refería lesión recidivante desde hacía un año en dorso de antebrazo dcho. escasamente pruriginosa. Clínicamente presenta una zona descamativa redondeada de bordes netos.
- Niño de 9 años con antecedente de dermatitis atópica que presentó lesión en dorso de antebrazo izquierdo de pocas semanas de evolución asintomática. Clínicamente se observó una zona eccematosa redondeada.

En los dos casos, tras una exhaustiva historia clínica, se constató que los síntomas aparecieron tras comenzar a utilizar relojes inteligentes (<<smartwatches>>). En cada caso, la marca comercial fue diferente, pero en todos los casos las lesiones coincidían exactamente (en localización y tamaño) con el sensor del que disponen los relojes. En ninguno de los casos se realizó biopsia por rechazo de los pacientes. La primera paciente realizó pruebas epicutáneas que resultaron negativas. En ambos casos el cuadro se resolvió tras aplicar un corticoide tópico de potencia media e hidratación.

Discusión: El cuadro clínico representado podría denominarse dermatitis inducida por relojes inteligentes (<<smartwatch dermatitis>>). Aunque el origen irritativo o alérgico es difícil de definir dado que no se ha realizado biopsia ni se han realizado pruebas epicutáneas en uno de ellos, probablemente corresponda a una dermatitis irritativa. Dichos relojes disponen de un sensor que entra en contacto con la piel para realizar medidas de constantes corporales y que con alta probabilidad será el responsable del cuadro clínico. Se trata de una entidad que deberá tener en cuenta dar las mejores recomendaciones a los pacientes que la presenten.

09 HIPERPROGRESIÓN Y PSEUDOPROGRESIÓN: CONCEPTOS INHERENTES A LA INMUNOTERAPIA

Alexandra Perea Polak(1), Silvestre Martínez García(1), Alberto Andamoyo Castañeda(1), Irene López Riquelme(1), Álvaro Montesa Pino(2) y Leandro Martínez Pilar(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Oncología Médica. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Introducción: La inmunoterapia para el melanoma ha supuesto un avance en cuanto a las opciones de tratamiento. El aumento de indicaciones de estos fármacos así como la experiencia en su uso va asociado a un mayor conocimiento de su comportamiento y de los efectos secundarios que el dermatólogo debe conocer y manejar.

Caso Clínico: Presentamos el caso de un varón de 84 años, intervenido en 2009 de un melanoma a nivel abdominal de 3mm de Breslow, ulcerado, con 7 mitosis/mm², BRAF +, con ganglio centinela negativo en ambas axilas (T3b,N0,M0)(Estadio II B. AJCC8). En 2010, se le realizó una linfadenectomía axila derecha por recidiva ganglionar. Posteriormente presentó masa abdominal subcutánea que se consideró irreseccable por lo que se inició tratamiento con Vemurafenib 480mg cada 12h, consiguiendo respuesta completa y con buena tolerancia. A pesar de ello, progresó con metástasis cutáneas y subcutánea aisladas y con afectación de colón por lo que se pasó a Nivolumab. El paciente presentó inicialmente una estabilización de las lesiones, pero a los meses presentó un aumento rápido y muy progresivo de las lesiones del melanoma con invasión por parte del melanoma de toda la pared toraco-abdominal, falleciendo a las pocas semanas.

Conclusión: La inmunoterapia genera diferentes patrones de respuesta tumoral. El término de pseudoprogresión surge en los casos en el que hay un empeoramiento inicial de las lesiones sin ser una progresión real de la enfermedad. Por lo tanto, han aparecido nuevas clasificaciones radiológicas para poder redefinir este concepto y así poder unificar criterios para valoración de respuesta a tratamiento. Por otro lado, hay que diferenciarlo de las hiperprogresiones, que sin estar claramente definidas, se considera a un aumento de la tasa de crecimiento tumoral de al menos 2 veces con respecto a la esperada. Este efecto aparece en aproximadamente el 10 % de los pacientes que reciben inmunoterapia y ya era conocido en oncología.

10 CARCINOMA ESCAMOSO IN SITU EN CICATRIZ DE VACUNA DE BACILO CALMETTE -GUÉRIN

Lidia de los Ángeles Olaz Cecilia(1), Mercedes Alcalde Alonso(1) y Fernando Ortiz Martínez(1) de (1)Hospital Torrecárdenas, Almería.



Placa eritematoescamosa en cicatriz de BCG

Los Carcinomas de Células Escamosas (SCC) pueden desarrollarse sobre lesiones crónicas como cicatrices de quemaduras, úlceras crónicas, lupus eritematoso, tuberculosis cutánea, etc. El Carcinoma Escamoso in Situ o Enfermedad de Bowen (EB) es una lesión intraepitelial en la que los queratinocitos atípicos proliferan de forma clonal ocupando la epidermis, sin sobrepasar la membrana basal, si no recibe tratamiento tiene la capacidad de progresar hacia un carcinoma escamoso invasor. Puede surgir de novo o sobre una queratosis actínica preexistente, en piel con daño actínico significativo o en infecciones de Virus del Papiloma Humano. La inmunización con el bacilo de Calmette-Guerin (BCG) es una de las vacunas más seguras en uso en todo el mundo. Puede causar complicaciones significativas como la linfadenitis, induraciones, queloides o ulceraciones, abscesos, lupus vulgar o sarcoidosis. Las cicatrices de vacunas pueden sufrir malignización. En 1968 Marmelzat reporta 24 casos de transformación maligna de cicatriz de vacuna de la viruela (Melanomas, CBC Y CEC). En 1975 Lokich publica un melanoma maligno en BCG, desde entonces se han reportado: Dermato-fibrosarcoma Maligno, SCC sobre lupus vulgar o sobre granulomas inducidos por la vacuna, Carcinomas de Células Basales (CBC) o Pilomatricomas. En 2007 Miyakura publica el 1º caso de Enfermedad de Bowen 50 años después de la inmunización.

Caso Clínico: Mujer de 58 años de edad consultó por presentar desde 6 meses atrás una lesión eritematosa en la cicatriz de la vacuna de BCG que recibió en su niñez. Ha sangrado y picado en varias ocasiones. Examen se observó en tercio medio de cara externa de brazo izquierdo, sobre la cicatriz de BCG una placa eritematosa cubierta con escamas secas y brillantes. A la dermatoscopia se observó lesión rosada con vasos puntiformes, glomerulares, escamas y áreas de hipopigmentación. Se realizó extirpación-biopsia que informó: Epitelio acantósico con paraqueratosis, que muestra displasia intraepitelial que respeta capa basal.

Conclusión: Distintos tumores benignos y malignos pueden desarrollarse en la cicatriz de la BCG, incluso después de un largo intervalo de tiempo. El Carcinoma Escamoso in Situ debe incluirse en el diagnóstico diferencial de dichos tumores. Comunicamos, según nuestro conocimiento, el 2º caso de Carcinoma Escamoso in Situ en cicatriz de BCG.

11 TOFOS MILIARES-LIKE: EXPRESIÓN CUTÁNEA POCO COMÚN DE LA GOTA

María Belén Cívico Ruiz(1), Isabel María Coronel Pérez(1), Macarena Ariza Estepa(1), Alba Crespo Cruz(1), Jerónimo Escudero Ordóñez(1) y M^a Luisa Martínez Barranca(1) de (1)Hospital Universitario Ntra. Sra. de Valme, Sevilla.

Introducción: La gota es una enfermedad producida por el depósito de cristales de ácido úrico en los tejidos. En su curso crónico, pueden aparecer tofos gotosos, que se describen en forma de nódulos blanco-amarillentos a rojos sobre regiones periarticulares. La gota tofácea tipo miliaria es una forma de presentación poco frecuente, habiéndose descrito muy pocos casos en la literatura.

Caso Clínico: Presentamos el caso de un varón de 52 años con antecedentes de hiperuricemia de larga evolución, que acudió por aparición de lesiones quísticas de 2-3 mm tipo milio, algunas sobre una base eritematosa, en la superficie posterior de ambos muslos. Se realizó estudio histopatológico que mostró un depósito hialino en dermis rodeado de ocasionales histiocitos e infiltrado inflamatorio, siendo compatible con tofo gotoso. El tratamiento con febuxostat ha conseguido controlar los niveles de ácido úrico, pero no ha reducido el tamaño de las lesiones, a pesar de acompañarlo con corticoides tópicos.

Discusión: Los tofos miliares-like son una forma clínica poco frecuente de gota, que no tienen la localización habitual periarticular de los tofos gotosos. Su aspecto clínico puede simular otras enfermedades como xantomas, nódulos reumatoideos o calcinosis cutis, por lo que puede ser difícil de diagnosticar si no se tiene en cuenta. La mayoría de los casos publicados de gota tipo miliar se localizan en los pulpejos de los dedos de las manos ("finger pad tophi"). Presentamos un caso de localización no habitual, en la superficie posterior de muslos, que además no ha respondido al tratamiento hipouricemiante como es habitual en la mayoría de los tofos.

Bibliografía:

1. Kim M, Lee SI, Cheon YH. Unusual milia-type intradermal tophi in a patient with gout. Korean J Intern Med. 2018; 352.
2. Aguayo RS, Baradad M, Soria X, Abal L, Sanmartín V, Egido R et al. Unilateral milia-type intradermal tophi associated with underlying urate subcutaneous depositio: an uncommon cutaneous. Clin Exp Dermatol. 2013;38:622-5.
3. Shukla R, Vender RB, Alhabeeb A, Salama S, Murphy F. Miliarial Gout (a new entity). J Cutan Med Surg. 2007;11:31-4.
4. Bernat J, Barberá E, Soriano P. Pápulas blanquecinas en las manos. Actas Dermosifiliogr. 2013; 104:349-50.
5. Braun-Falco M, Hofmann SC. Tophaceous gout in the finger pads. Clin Exp Dermatol. 2010;35:22-3.

12 ESCLERODERMIA LINEAL EN PACIENTE PEDIÁTRICO SUBSIDIARIA DE TRATAMIENTO SISTÉMICO. SERIE DE 3 CASOS

Jorge Juan Vega-Castillo(1), Soledad Sáenz-Guirado(1) y Ricardo Ruiz-Villaverde(1) de (1)Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Antecedentes: Los patrones de la esclerodermia en niños difieren de los del adulto. La forma predominante en la infancia es la esclerodermia localizada, también llamada morfea, que puede afectar a piel, fascia, músculo y hueso, y que se diferencia de la esclerodermia sistémica por la ausencia de afectación visceral. La morfea suele clasificarse en 5 subtipos: circunscrita, esclerodermia lineal, generalizada, panesclerótica y mixta.

Objetivos: Caracterización clínica de 3 casos de esclerodermia localizada de tipo esclerodermia lineal en la infancia que requirieron de tratamiento sistémico.

Material y Métodos: Estudio unicéntrico observacional que analizó la evolución de 3 pacientes pediátricos con esclerodermia localizada. 2 de los pacientes presentaban morfea tipo esclerodermia lineal en coup de sabre.

Resultados: La edad media al diagnóstico era de 5.6 años (2-9 años). La duración media de la enfermedad previo al inicio del tratamiento fue de 2 meses (1-3 meses). Ninguno de los 3 pacientes desarrolló clínica de enfermedad sistémica durante el seguimiento. El tiempo medio de seguimiento fue de 13 meses (9-19 meses). Uno de los casos presentó ANAs y ENAs positivos con anticuerpos antitopoisomerasa y anticentrómero negativos. Los 3 pacientes iniciaron tratamiento con bolos de corticoides intravenosos asociados a metotrexato. En uno de los casos hubo de suspenderse el metotrexato por elevación de transaminasas, siendo sustituido por micofenolato de mofetil. En todos los pacientes la enfermedad detuvo su curso con el tratamiento.

Conclusiones: Presentamos una serie de 3 casos de pacientes pediátricos diagnosticados de esclerodermia lineal que precisaron de tratamiento sistémico con buen control de la enfermedad.

13 UNA EXTRAÑA CICATRIZ

María Daño García(1), Sandra Cases Mérida(1), Antonio Silva Abad(2), Roberto Peña Sánchez(1) y Juan A. Márquez Enríquez(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Jerez, Jerez de la Frontera (Cádiz).

Caso Clínico: Mujer de 76 años sin antecedentes de interés, que consulta por lesión pruriginosa en mama izquierda de 6 meses de evolución, que relacionó inicialmente con algún golpe o traumatismo, pero que curiosamente iba creciendo.



A la exploración presentaba una placa indurada de 2x1cm de diámetro, eritematosa, con superficie lisa. Dermoscópicamente carecía de criterios específicos, se observaban áreas amarillentas y rosadas con vasos irregulares.

Con la sospecha clínica de cicatriz queloidea se realizó un estudio histológico, cuyo resultado fue compatible con un tumor de células granulares(TCG), al mostrar una infiltración dérmohipodérmica de células grandes y poligonales con citoplasma eosinófilo granular, S-100+.

Ante los hallazgos, se decidió exéresis completa de la lesión y revisiones periódicas, sin recurrencias tras 6 meses de seguimiento.

Discusión: El TCG, es una neoplasia benigna e infrecuente, derivada de las células de Schwann. Típicamente se presenta como una lesión nodular solitaria, de crecimiento lento, localizada a nivel cutáneo/subcutáneo(43%), lengua(23%) o en cualquier otra localización anatómica. Es más frecuente entre la 3-5ª décadas de la vida, en mujeres y en población negra. El diagnóstico suele establecerse por biopsia ya que no se suele sospechar clínicamente, presentando una histología característica y fácilmente reconocible al microscopio óptico con células grandes, poligonales, con núcleo vesiculoso central y citoplasma eosinófilo y granular. Son S-100, CD57, NSE y vimentina + en su mayoría. Las células granulares pueden estar presentes también en multitud de tumores como carcinomas basocelulares, fibroxantomas, dermatofibromas, protuberans... por lo que son importantes las características morfológicas e inmunohistoquímicas para diferenciarlos del verdadero TCG.

Generalmente tienen un comportamiento benigno, con una capacidad de metastatizar de entre el 1-3%. El diagnóstico de éstos se establece según los criterios de Enzinger y Weiss, que incluyen: presencia de núcleo vesicular con nucléolo prominente, aumento de la actividad mitótica, relación núcleo/citoplasma elevada y pleomorfismo, todos ellos ausentes en nuestra paciente.

Como Conclusión podemos decir que el TCG es un tumor raro que no se sospecha clínicamente y que debemos tener en cuenta dentro del diagnóstico diferencial en aquellos tumores con células granulares.

14 LESIONES CUTÁNEAS DOLOROSAS EN UN PACIENTE CON SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO

Manuel Sánchez Díaz(1), Trinidad Montero Vílchez(1), Andrea Rodríguez Tejero(1), Luis Salvador Rodríguez(1), David López Delgado(1) y Salvador Arias Santiago(1) de (1)Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.



Placas de Calcinosis Cutis en zona glútea.

Introducción: Se presenta el Caso Clínico de un paciente que, tras el antecedente de un síndrome hemofagocítico, comienza a desarrollar lesiones cutáneas dolorosas.

Caso Clínico: Varón de 38 años con antecedentes de infección por VIH en tratamiento que ingresa por cuadro de colitis por citomegalovirus. Durante el ingreso requirió traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) por Síndrome Hemofagocítico. Al alta de la UCI se nos consultó por la aparición de placas anaranjadas y dolorosas de superficie aterciopelada en glúteos y ambas escápulas coincidiendo con zonas de apoyo. Progresivamente se hicieron más extensas y se reprodujeron en los lugares de punción de las vías sanguíneas.

Se realizó biopsia cutánea que confirmó el diagnóstico de CC. Dada la normalidad del estudio del metabolismo fosfocálcico, la ausencia de fallo renal, daño tisular y de tratamientos relacionados, el cuadro se diagnosticó como CC universal probablemente idiopática.

Durante la evolución el paciente desarrolló cuadro de dolor e incurvación peneana que, tras ecografía, fue diagnosticada de calcificación de cuerpos cavernosos. Se instauró tratamiento con diltiazem oral, Tiosulfato Sódico tópico al 25% y Bifosfonatos con resolución progresiva de las lesiones cutáneas y disminución del dolor peneano.

Discusión: La Calcinosis Cutis (CC) consiste en el depósito de sales de calcio insolubles en la piel y tejido subcutáneo. Existen distintos subtipos entre los que se encuentran la CC distrófica, metastásica, yatrogénica, idiopática y la calcifilaxis.

La forma más común de CC es la distrófica, asociada a daño tisular, principalmente en enfermedades como la esclerosis sistémica y otras conectivopatías. El tratamiento de la CC no está bien estandarizado y suele hacerse por analogía al de la forma distrófica. Los tratamientos más utilizados son el diltiazem oral, los bifosfonatos, y el tiosulfato sódico tópico o intravenoso. Estos tratamientos tienen poca evidencia científica y generan una respuesta variable. Otros tratamientos posibles comprenden los Anti-vitamina K, la Ceftriaxona, la Minociclina, la Colchicina, el Probenecid o el Hidróxido de aluminio. El caso presentado corresponde a una CC probablemente idiopática, aunque de presentación atípica, que ha mostrado buena respuesta al tratamiento.

Bibliografía: Traineau H, Aggarwal R, Monfort JB, Senet P, Oddis CV, Chizzolini C, et al. Treatment of Calcinosis Cutis in Systemic Sclerosis and Dermatomyositis: A Review of the Literature. J Am Acad Dermatol. 2020 Feb;82(2):317-325

15 GAMMAPATÍA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO CUTÁNEO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ana Carmona Oliveira(1), Norberto López Navarro(1), Pilar Luque Varela(1), Carmen Pérez Ruiz(1) y Enrique Herrera Ceballos(1) de (1)Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.



Caso Clínico: Mujer de 49 años sin antecedentes personales de interés remitida a nuestro servicio desde Hematología por hallazgo de componente monoclonal IgG de 1.1 mg/dl en el contexto de aparición de lesiones cutáneas en miembros inferiores. El estudio de extensión para descartar mieloma múltiple (MM) fue negativo, así como las crioglobulinas y las crioprecipitinas en sangre.

A la exploración se observaban máculas purpúricas confluentes en regiones distales de ambos miembros inferiores sobre las que destacaba una úlcera centimétrica con bordes sobreelevados y fondo de fibrina en pierna derecha.

Ante este cuadro, se decidió toma de biopsia que evidenció depósitos de IgG e IgM a nivel de los vasos dérmicos así como IHQ positiva para IgG, IgM; cadenas ligeras kappa y lambda.

Ante estos hallazgos, y con el diagnóstico de gammapatía monoclonal de significado cutáneo (vasculopatía trombótica), se comenzó tratamiento con HBPM así como con corticoides orales con mejoría y cicatrización progresiva de las lesiones, pero recurrencia tras reducir la dosis de estos.

Ante la mala evolución, se planteó ampliar el estudio de extensión con biopsia de MO (aproximadamente 1 año después del inicio del cuadro) en la que ya sí cumplía criterios de MM, tras lo cual se inició tratamiento con esquema de quimioterapia con lenalidomida, bortezomid y dexametasona con mejoría de las lesiones cutáneas.

Discusión: La gammapatía monoclonal de significado incierto (MGUS) es un trastorno asintomático resultado de una proliferación clonal de células plasmáticas que producen inmunoglobulinas (Ig) iguales entre sí. Afecta en torno al 3% de la población general mayor de 50 años y habitualmente se trata de un hallazgo casual. En ocasiones, la MGUS tiene consecuencias clínicas significativas (gammapatía monoclonal de significado clínico), afectando a tres órganos principales: piel, riñones y sistema nervioso. Es así como surge el concepto de gammapatía monoclonal de significado cutáneo. Una patología poco conocida y recientemente descrita que consiste en la expresión cutánea de esta entidad en ausencia de otros hallazgos, siendo un factor de riesgo para el posterior desarrollo de MM.

Conclusiones: Presentamos un caso de gammapatía monoclonal de significado cutáneo, una patología poco conocida y con pocos casos descritos en la literatura que constituye un factor de riesgo para el desarrollo de MM.

16 LESIONES PIGMENTADAS EN LA MAMA: UN RETO DIAGNÓSTICO

Pilar Luque Varela(1), Gustavo Guillermo Garriga Martina(1), Ricardo J. Bosch García(1), Virginia Flores Secilla(1) y Enrique Herrera Ceballos(1) de (1) Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.

Introducción: La región mamaria tiene unas particularidades diagnósticas a tener en cuenta tanto en la exploración física como en su correlación histopatológica. Las lesiones pigmentadas a este nivel constituyen un verdadero reto en ocasiones para el dermatólogo, siendo esencial conocer bien el diagnóstico diferencial de las mismas para poder llegar a un juicio clínico acertado.

Métodos: Presentamos dos casos de lesiones pigmentadas en la zona de la mama, que a primera instancia sugerían el diagnóstico de melanoma de extensión superficial. Veremos el diagnóstico diferencial que se plantea en primer lugar y cómo el diagnóstico clínico e histológico pueden ser complejos en este tipo de localización y patologías.

Discusión: Las lesiones pigmentadas en el complejo areola pezón son relativamente frecuentes de encontrar. La mayoría corresponderán a lesiones benignas (queratosis seborreicas, nevus, léntigos) o a lesiones residuales tras procesos inflamatorios. Sin embargo, en ocasiones encontramos lesiones pigmentadas de coloración irregular, bordes mal definidos o incluso desestructuración del complejo areola pezón. Además del melanoma, hay otras entidades como la enfermedad de Paget mamaria que pueden presentar pigmentación en la clínica y cuyo despistaje es obligado a la hora de realizar un correcto diagnóstico y tratamiento.

A la complejidad en el diagnóstico clínico se suman las especiales características que las lesiones pigmentadas pueden mostrar a nivel histopatológico. Los nevus que se localizan en la mama (sin diferencia entre género), tienen rasgos más atípicos que en otras localizaciones, pudiendo mostrar melanocitos intraepidérmicos prominentes, atipia melanocítica, y fibroplasia dérmica. Las técnicas de inmunohistoquímica son, por tanto, obligadas en muchas ocasiones para filiar bien las lesiones.

17 MANEJO DE MELANOMA EN PACIENTES CON SÍNDROME DEL NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO

Alberto Andamoyo Castañeda(1), Silvestre Martínez García(1), Blanca Moyano Almagro(1), Daniel Jesús Godoy Díaz(1), María Ayala Blanca(2) y Ángel Vera Casaño(1), de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Caso Clínico: Varón de 5 años en seguimiento por síndrome del nevus melanocítico congénito (SNMC) clásicamente llamado melanosis neurocutánea. Presentando múltiples nevus melanocíticos cutáneos pequeños y medianos, así como afectación del sistema nervioso central a nivel leptomeníngeo, cerebelo y hemiprotuberancia derecha. El paciente fue remitido a la unidad de melanoma para valoración tras mostrar en una resonancia magnética progresión de la melanosis a nivel del ángulo pontocerebeloso, confirmada histológicamente como melanoma, BRAF -, RAS +, PDL1: 0%. Se trató con cirugía, radioterapia e inmunoterapia aunque con rápida progresión y exitus del paciente.

Discusión: SNMC se presenta en 1/20.000 RN. El pronóstico es fatal en el 100% casos que desarrollan melanoma. Suelen ser BRAF - y RAS +. Actualmente la indicación terapéutica de primera elección es la inmunoterapia, (monoterapia con antiPD1/antiPDL1). También están descritas la combinación de anti CTLA4 + antiPD1. La terapia diana en estos pacientes con melanoma RAS +, podría ser una opción dado que se describe un 20 % de respuesta a Inhibidores de MEK en monoterapia. Por último, tenemos la quimioterapia, difícil de justificar teniendo las otras opciones terapéuticas. Presentamos los principales condicionantes que valoramos a la hora de decidir el tratamiento.

Conclusiones: Se debería plantear la posibilidad de "tratamiento preventivo" en estos pacientes antes de que desarrollen melanoma. Los buenos resultados de la inmunoterapia, los efectos secundarios tolerables, así como efectos beneficiosos permanente hacen de ésta una esperanzadora opción, en espera de posteriores estudios. Actualmente la inmunoterapia se está administrando en ensayos clínicos de melanomas cutáneos en estadios IIB y IIC lo que hace previsible que la inmunoterapia participe más pronto que tarde en la adyuvancia e incluso neoadyuvancia del melanoma. La baja prevalencia de estos pacientes hace que sea difícil la realización de ensayos clínicos y/o la creación de protocolos de actuación. Es muy importante el papel del dermatólogo en estos pacientes dado que aporta conocimiento en el manejo del melanoma al oncólogo pediátrico. Los comités multidisciplinares y las unidades específicas en melanoma son básicos a la hora de toma de decisiones en estos pacientes

18

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO REACTIVO A INFECCIÓN POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS RESISTENTE A METICILINA (SARM) EN PACIENTE PEDIÁTRICO

José Antonio Llamas Carmona(1), Irene López Riquelme(1), Alexandra Perea Polak(1), Daniel Jesús Godoy Díaz(1), María Ayala Blanca(1) y Ángel Vera Casaño(1) de (1)Hospital Regional Universitario de Málaga.

Caso Clínico: Niño de 3 años, diagnosticado de leucemia aguda linfoblástica B (LAL-B) común, que durante ingreso para tratamiento quimioterápico, experimenta un deterioro hemodinámico que requirió ingreso en UCI. A la exploración presentaba una esplenomegalia de 2-3 traveses así como un exantema maculopapuloso violáceo a nivel de tronco. En la analítica destacaba una pancitopenia, hipofibrinogenemia, hipopotasemia, hipocalcemia, hipertrigliceridemia, aumento de los reactantes de fase aguda así como de la ferritina (57000 ng/mL).

Ante la sospecha de sepsis vs síndrome hemofagocítico (SH) se realizó un aspirado de médula ósea en la que no se observaron hemofagocitos y una biopsia cutánea en la que se veía histiocitosis con hemofagocitosis en dermis profunda así como colonias bacterianas cocáceas que correspondían a Staphylococcus aureus meticilin resistente, que se confirmaron posteriormente en el hemocultivo. Se instauró tratamiento con vancomicina iv así como corticoterapia a altas dosis con muy buena respuesta clínica y analítica, continuando posteriormente en planta con tratamiento quimioterápico para la LAL-B común.

Discusión: El SH o linfocitosis hemofagocítica (HLH) es un síndrome heterogéneo, infrecuente y potencialmente mortal, caracterizado por una hiperrespuesta inflamatoria debido a una activación y proliferación descontrolada de macrófagos, linfocitos T e histiocitos junto a una producción excesiva de citoquinas.

Se clasifica en primario, debido a mutaciones genéticas, y secundario, desencadenado por infecciones (el 94% de las HLH en niños, siendo el más frecuente el virus de Epstein Barr), enfermedades autoinmunes o malignas.

El diagnóstico se basa en la presencia de una mutación asociada al HLH familiar o bien el cumplimiento de al menos 5 de los siguientes 8 criterios: fiebre, esplenomegalia, citopenia de dos o más líneas, hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogenemia, hemofagocitosis en médula ósea, bazo o ganglios linfáticos, baja o ausente actividad de células NK, ferritina >500 y receptor soluble IL-2 >2400 U/mL.

Su mortalidad es variable y depende de la rapidez en el diagnóstico y el inicio del tratamiento. La terapia inicial se basa en la combinación de drogas inmunosupresoras y citotóxicas, seguido de trasplante alogénico de células madre en los casos de HLH familiar, recaídas o enfermedad persistente.

19

VARÓN CON PÁPULAS VIOLÁCEAS EN LA "V" DEL ESCOTE DE LARGA EVOLUCIÓN

Gonzalo Gallo Pineda(1), Isabel Villegas Romero(1), Sandra Valenzuela Ubiña(1), Irene Navarro Navarro(1) y David Jiménez Gallo(1) de (1)Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

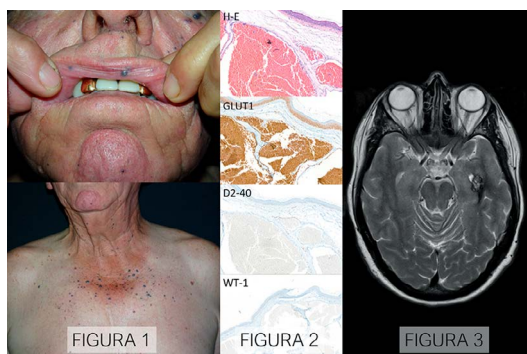
Caso Clínico: Un varón de 69 años acudió a nuestra consulta por lesiones cutáneas en escote de aparición progresiva y años de evolución. Entre sus antecedentes destacó una hija con un ictus hemorrágico espontáneo a los 30 años.

A la exploración se observaron pápulas violáceas agrupadas en región preesternal y facial, incluyendo labios y mucosa oral (Figura 1). Una biopsia cutánea mostró luces vasculares dilatadas con negatividad para las tinciones GLUT1, D2-40 y WT-1, compatibles con malformación venosa (Figura 2). Se realizó un estudio genético que reveló una variante patogénica en heterocigosis del gen KRIT1 en el paciente y cuatro de sus hijos. En una resonancia magnética (RMN) cerebral de una de sus hijas (Figura 3) se vieron malformaciones venosas. El resto de familiares afectos por la mutación no mostraron alteraciones vasculares.

A partir de lo expuesto anteriormente, se establece del diagnóstico de malformación cavernomatosa cerebral (MCC) familiar tipo 1.

Discusión: La MCC cursa con malformaciones venosas que suelen afectar principalmente al cerebro, pudiendo aparecer también en piel, médula espinal y retina. Existen formas esporádicas y familiares, con herencia autosómica dominante, de expresión y penetrancia variables.

Clínicamente puede presentar convulsiones, déficits neurológicos focales y hemorragia cerebral en los casos más severos. Histológicamente se caracteriza por la formación de luces vasculares agrandadas e irregulares compuestas por una sola capa de células endoteliales, careciendo de otras estructuras de soporte.



El despistaje de la afectación del sistema nervioso se realiza mediante RMN en secuencia eco de gradiente. La imagen característica es en "palomita de maíz"; la cual se compone de un núcleo bien delimitado de señales heterogéneas con un anillo periférico hipointenso de hemosiderina. El estudio genético de esta entidad es positivo en el 70% de los casos, habiéndose identificado 3 genes implicados en su patogenia, que son, en orden de frecuencia: CCM1/KRIT1, CCM2/Malcaverina y CCM3/PDCD10.

Por ahora el único tratamiento descrito es el quirúrgico, indicado en lesiones únicas, sintomáticas y en localizaciones concretas.

Describimos un caso en el que las malformaciones venosas cutáneas presentes en distintos individuos de una misma familia fueron cruciales para el diagnóstico y tratamiento precoz de esta enfermedad.

20 PITIRIASIS RUBRA PILARIS ASOCIADO A MELANOMA: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Ángela Navarro Gilabert(1), Isabel María Coronel Pérez(1), Francisco Manuel Sosa Moreno(2), Alba Crespo Cruz(1), Jerónimo Escudero Ordóñez(1) y Ana Isabel Lorente Lavirgen(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Valme, Sevilla.

Introducción: La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una enfermedad cutánea crónica que clásicamente se caracteriza por pápulas foliculares, placas de color anaranjado e hiperqueratosis palmoplantar. Afecta a hombres y mujeres de manera similar. Puede ser adquirida o hereditaria. Existen 6 formas clínicas: adulto clásico, adulto atípico, juvenil clásico, juvenil circunscrito, juvenil atípico y asociado al VIH. Los casos de PRP paraneoplásica son infrecuentes, y son escasos los publicados en la literatura.

Caso Clínico: Mujer de 55 años que consultó en urgencias por cuadro generalizado de placas eritematodescamativas pruriginosas junto con hiperqueratosis anaranjada palmoplantar de 3 meses de evolución. En el mismo acto, se objetivó lesión melanocítica atípica en región dorsal alta de un mes de evolución. Los hallazgos histopatológicos confirmaron el diagnóstico de PRP y melanoma de extensión superficial. La exploración clínica general por sistemas y órganos no reveló nada significativo. Los análisis de laboratorio, incluyendo serología, y estudio de extensión fueron negativos. Se instauró tratamiento con acitretino 25mg diarios combinado con corticoides tópicos, emolientes y queratolíticos en palmas y plantas. A las 2 semanas hubo que suspender el tratamiento por insomnio y xerosis intensa, iniciándose isotretinoína 30mg diarios con mejoría clínica y buena tolerancia en la actualidad.

Discusión: Los síntomas de los síndromes paraneoplásicos pueden ocurrir antes del diagnóstico de malignidad, pero también presentarse al mismo tiempo o después del diagnóstico. Existen 16 casos de PRP paraneoplásica en la literatura. Solo en dos de los casos publicados aparecieron en el transcurso de la evolución del cáncer. El mecanismo por el que el cáncer desencadena la PRP es desconocido, pero puede estar implicada la secreción de péptidos u hormonas funcionales, o una reacción cruzada inmune entre las células normales y las células inicialmente tumorales.

Conclusión: Presentamos el cuarto caso publicado de PRP asociado a melanoma, podría ser una asociación casual o un síndrome paraneoplásico asociado. Por lo que se podría plantear la realización de screening tumoral en estos casos. No obstante, deben realizarse estudios de mayor calidad para obtener datos significativos al respecto.

21 ERUPCIÓN PRURIGINOSA POLIMORFA EOSINOFÍLICA ASOCIADA A RADIOTERAPIA (EPPER)

María Colmenero Sendra(1), Pilar Gutiérrez Hernández(1), Cristina Salas Márquez(1), Diego Rodríguez Barón(1), Jessica Martín Vera(1) y Nuria Blázquez Sánchez(1) de (1)Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga).

Introducción: La erupción pruriginosa polimorfa eosinofílica asociada a radioterapia (EPPER), es una entidad poco frecuente asociada especialmente a carcinomas de cérvix y mamarios. El cuadro clínico consiste en una erupción polimorfa, que se extiende más allá del campo irradiado y que aparece durante o a los pocos meses de la radioterapia. La patogenia y evolución son desconocidas, habiéndose descrito tanto cuadros persistentes en el tiempo como remisiones espontáneas.

Caso Clínico: Presentamos el caso de una mujer de 49 años intervenida de carcinoma ductal infiltrante de mama izquierda (estadio T2 /N2) en abril de 2017 y posteriormente tratada con cuatro ciclos de quimioterapia tipo Docetaxel y radioterapia a dosis acumulada de 40 Grays. (Última dosis en enero del 2018). A los 7 meses de la última sesión, acudió por una erupción cutánea papular no confluyente, pruriginosa, en zona irradiada con extensión a extremidad superior ipsilateral y muslo izquierdo. Se realizó biopsia cutánea de la lesión, con el resultado de un infiltrado linfocitario con eosinofilia de localización perivascular compatible con EPPER. Las lesiones respondieron pobremente a diversas terapias tópicas y sistémicas (corticoides, inhibidores de calcineurina, fototerapia...), presentando remisión espontánea y progresiva del cuadro a los 11 meses de su aparición.

Discusión: La EPPER, a pesar de ser una entidad poco frecuente, debería considerarse como diagnóstico diferencial en pacientes con cáncer durante o después del tratamiento radioterápico. Es importante realizar un diagnóstico conjunto clínico- histológico. Puesto que la anatomía patológica no es específica, se debe poner en consonancia junto con la historia natural de las lesiones. Nuestro caso se caracteriza por un largo periodo de latencia, una escasa respuesta al tratamiento convencional propuesto y una resolución espontánea sin tratamiento específico; ya descrita esta evolución en la literatura.

1. Rueda RA, Valencia IC, Covelli C et al. Eosinophilic, polymorphic, and pruritic eruption associated with radiotherapy. Arch Dermatol 1999;135:804-10.
2. I.Hernández Aragüés, et al. Dermatitis inflamatorias asociadas a radioterapia. Actas dermosiflograf 2016.
3. Marloes S.Van Kester, et al. Eosinophilic, Polymorphic, and Pruritic Eruption Associated With Radiotherapy on the Skin of the Right Breast. Jama Oncology 2016.

23 SÍNDROME DE WELLS

Pedro Navarro Guillamón(1), Norberto López Navarro(1), Pilar Luque Varela(1), José Andrés González Saavedra(1) y Enrique Herrera Ceballos(1) de (1) Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.



Figura 1

Figura 2

Introducción: El síndrome de Wells (SW) o celulitis eosinofílica es una entidad de patogénesis desconocida dentro del espectro de patologías eosinofílicas. El diagnóstico se basa en la combinación de criterios clínicos, histológicos, analíticos; así como un curso clínico característico.

Método: Se presenta Caso Clínico hasta el diagnóstico.

Caso Clínico: Varón de 34 años, con paraplejía secundaria a espina bífida. Acude a urgencias por aumento de tamaño y enrojecimiento en miembro inferior derecho, con prurito asociado. Niega nueva medicación, picadura de insecto o disnea. A la exploración se aprecia placa eritematoedematosa de unos 25cm desde raíz de MID a rodilla con pápulas sobre la misma (figura 1). También presenta en el tronco. Analíticamente destaca anemia ferropénica, eosinofilia, dímero D normal, PCR negativa.

Discusión: El SW es una patología de curso remitente consistente en la aparición de lesiones a modo de pápulas, nódulos o placas pruriginosas con predilección por el tronco y extremidades inferiores. Suele asociar eosinofilia periférica. Existen unos criterios para el diagnóstico (4 mayores y 4 menores) descritos por Heelan et al en 2013. Debido a la baja prevalencia y presentación similar a otras patologías, su diagnóstico suele ser tardío. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con celulitis bacterianas, trombosis venosa profunda, granulomatosis eosinofílica con/sin poliangeítis así como descartar patología sistémica con expresión cutánea.

La histología suele ser de ayuda, donde se puede apreciar edema dérmico y un infiltrado con abundantes eosinófilos en dermis e incluso hipodermis con ausencia de vasculitis, así como excitosis de eosinófilos. Son frecuentes las figuras en llama. El tratamiento con corticoides sistémicos a 1mg/kg/día suele ser útil. No obstante, si existe recurrencia o corticodependencia son necesarios inmunosupresores como Ciclosporina, Azatioprina o Dapsona. En los últimos tiempos, se han reportado casos con respuesta favorable a Omalizumab (anti Ig-E) y Mepolizumab (anti IL-5).

Conclusión: El síndrome de Wells a pesar de ser una entidad poco común, puede simular otras patologías más frecuentes por lo que es necesario tenerlo presente dentro del diagnóstico diferencial de éstas. El diagnóstico suele ser tardío y el tratamiento se basa en inmunosupresores clásicos y en el futuro terapia biológica.

24

SÍNDROME LEOPARD O LENTIGINOSIS PROGRESIVA CARDIOMIOPÁTICA A PROPÓSITO DE UN CASO. CORRELACIÓN CLÍNICO-GENÉTICA

Damián Moreno Mesa(1), Beatriz Baleato Gómez(1), Pedro Jesús Gómez Arias(1), José Luis Hernández Romero(1), Gloria Mª Garnacho Saucedo(1) y Antonio Vélez García-Nieto(1) de (1)Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Caso Clínico: Varón de 11 años, adoptado, derivado a nuestra consulta por xerosis cutánea. Presentaba antecedentes de miocardiopatía hipertrófica concéntrica e hipoacusia neurosensorial.

En la exploración física destacaban múltiples léntigos simples distribuidos por cara, tronco y miembros, varias manchas café con leche y numerosos nevus. Llamaba la atención cierta dismorfia facial.

Tras seguimiento y estudio genético se confirmó el diagnóstico de síndrome LEOPARD, mostrando la variación p.G464A en el gen PTPN11.

Discusión: Las lentiginosis se caracterizan por un número excepcionalmente alto de léntigos que se distribuyen de forma típica. En la actualidad se conocen algunas de las mutaciones genéticas que causan lentiginosis como el síndrome LEOPARD, el síndrome de Peutz-Jeghers y el complejo de Carney.

El síndrome LEOPARD, acrónimo en inglés de sus manifestaciones más comunes: Léntigos múltiples, defectos de la conducción en el electrocardiograma, hipertelorismo ocular, estenosis pulmonar, genitales anormales, retraso del crecimiento y sordera neurosensorial (Deafness), se trata de un síndrome cardiocutáneo hereditario autosómico dominante poco frecuente, ligeramente más frecuente en varones.

La afección cardíaca (alteraciones de la conducción, estenosis pulmonar, miocardiopatía hipertrófica) es frecuente en el síndrome LEOPARD y es la principal causa de morbimortalidad incluso en edades tempranas. El hipertelorismo ocular y el prognatismo mandibular condicionan rasgos faciales característicos.

El conocimiento a fondo de las lentiginosis y sus manifestaciones sistémicas nos permiten el diagnóstico precoz de comorbilidades asociadas a éstas que pueden poner en riesgo la vida de los pacientes. Es muy importante la confirmación genética de estos síndromes siempre que sea posible.

25

ASPERGILOSIS DISEMINADA EN PACIENTE VIH

Ana Medina Fernández(1), Ignacio Castaño Uhagón(1), Pedro Navarro Guillamón(1), Gladys Pérez Cabello(1) y Enrique Herrera Ceballos(1) de (1)Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.



Erupción papular en región facial

Caso Clínico: Mujer de 52 años con síndrome constitucional de 15 meses de evolución, pérdida de 20 kg, astenia y malestar general. Tos sin expectoración. Fiebre de 38.5°C. Asocia erupción papular no pruriginosa en cara, cuello y tórax. Serología (+) a infección VIH no conocida previamente con elevada inmunosupresión (24 CD4+). En TAC torácico aparece un infiltrado alveolar que por el contexto sería compatible con tuberculosis o infección por Pneumocystis Jirovecii. Se realiza baciloscopia de esputo y detección de antígeno de P. Jirovecii siendo ambos negativos. El mantoux también es negativo. Posteriormente se realiza cultivo de muestras respiratorias aislándose Aspergillus Nidulans. Se toma biopsia cutánea en la que se observan esporas micóticas en dermis, estableciéndose el diagnóstico de aspergilosis pulmonar invasiva con diseminación cutánea. Se administra tratamiento antifúngico pero la enfermedad pulmonar progresa y finalmente se produce la muerte de la paciente por insuficiencia respiratoria con posterior fallo multiorgánico.

Discusión: La aspergilosis invasiva es una infección fúngica común en inmunodeprimidos. Los microorganismos más frecuentemente implicados pertenecen al complejo Aspergillus Fumigatus. Otras especies como Aspergillus Nidulans se asocian a inmunosupresión muy severa. Como factores de riesgo se encuentran el uso de corticoides, fármacos biológicos, trasplante de médula ósea u órgano sólido, enfermedades pulmonares crónicas y pacientes VIH. En estos últimos la infección es poco frecuente en la actualidad, debido a la generalización del uso de terapia antirretroviral; sobre todo se asocia a recuento muy bajo de CD4+ (<50).

La principal forma de adquisición es por inhalación de esporas; también producirse mediante inoculación directa a través de la piel. La manifestación más frecuente es la afectación pulmonar; aunque Aspergillus puede invadir cualquier órgano dando, endocarditis, endoftalmitis, afectación cutánea, gastrointestinal o del sistema nervioso central. El tratamiento incluye combinaciones variables de Anfotericina B, Azoles y Equinocandinas.

Conclusión: La aspergilosis invasiva es una infección común en inmunodeprimidos. Aunque puede aparecer en pacientes VIH en la actualidad es poco frecuente, debido al uso de terapia antirretroviral que controla la enfermedad; asociándose principalmente a recuento muy bajo de CD4+ (<50).

26

SÍNDROME PEELING TIPO B CON MUTACIÓN SPLICE EN CORNEODESMOSINA

Irene Navarro Navarro(1), David Jiménez Gallo(1), Isabel Villegas Romero(1), Sandra Valenzuela Ubiña(1) y Mario Linares Barrios(1) de (1)Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: El síndrome peeling tipo B es una enfermedad rara caracterizada por despegamiento parcheado de la piel con eritrodermia y prurito.



Figura 1. Imágenes clínicas de paciente con síndrome peeling tipo B con mutación tipo splice en CDSN. (a y b) Manchas eritematosas bien delimitadas con descamación en tronco y miembros. (c y d) Cambio de localización en áreas de peeling en pocos días.

Caso Clínico: Un varón de 9 años con progenitores consanguíneos y retraso psicomotor consultó por lesiones cutáneas desde el nacimiento. La exploración mostró manchas eritematosas geométricas con descamación en tronco y miembros. La disposición de las lesiones era cambiante en días sin dejar cicatriz. Otros hallazgos fueron hiperlinealidad palmar, oncodistrofia, hipertrichosis y queilitis descamativa. El paciente presentó rasgos dismórficos incluyendo hipertelorismo, raíz nasal ancha, orejas grandes y de implantación baja, cuello corto, hiperplasia gingival y alteraciones dentales. En el estudio por aparatos presentó a nivel genitourinario hipospadias con nefrocalcinosis e hipercalcemia. A nivel osteomuscular destacaron escoliosis, hiperlaxitud, clinodactilia del quinto dedo de ambas manos y pectus excavatum. Estuvo en seguimiento endocrinológico por retraso en el crecimiento con tratamiento hormonal durante cinco años. En su historia otorrinolaringológica destacaron disfonía con voz grave y llanto ronco desde el nacimiento, sin sordera. La biopsia cutánea mostró dermatitis psoriasiforme con infiltrado inflamatorio perivascular superficial. El estudio tricológico con detección de niveles de azufre normal a nivel del pelo descartó tricotiodistrofia. El estudio genético de conexinas fue negativo. Dada la sospecha de síndrome peeling tipo B enviamos muestras de ADN para estudio genético a la Universidad de Jefferson en Filadelfia (Pensilvania, Estados Unidos), encontrándose una mutación splice en homocigosis para el gen de la corneodesmosina (CDSN) con localización citogenética en 6p21.33 (NM_001264:exon2:c.86-1G>A) con puntuación CADD 24 considerada patogénica.

Discusión: La CDSN es una proteína específica de los corneodesmosomas, estructuras de adhesión celular entre los corneocitos. Alteraciones en el gen CDSN han sido asociadas a hipotrichosis y síndrome peeling, con herencia de tipo autosómico recesivo. 16 mutaciones han sido descritas en CDSN, sin mutaciones splice identificadas hasta el momento. Presentamos el primer caso conocido de síndrome peeling tipo B con mutación splice en CDSN. Destacamos el rápido desarrollo de diferentes áreas de peeling en pocos días con normalización de las zonas previamente afectas.

27 LEYENDO LA LETRA PEQUEÑA

Beatriz Baleato Gómez(1), Pedro Jesús Gómez Arias(1), José Luis Hernández Romero(1), Alicia Sanz Zorrilla(2), Manuel Galán Gutiérrez(1) y Antonio Vélez García-Nieto(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.



Livedo racemosa

Mujer de 31 años, alérgica a sulfamidas, fumadora de medio paquete/día y diagnosticada de psoriasis en placas hace 8 años, en tratamiento actualmente con metotrexato. Hasta hace 4 años tomaba anticonceptivos orales.

Consulta por la aparición de lesiones cutáneas asintomáticas en extremidades inferiores de unos 4 meses de evolución que se han instaurado progresivamente, hasta hacerse fijas. No refiere fotosensibilidad, fiebre, artralgias, ni otra sintomatología sistémica.

En la exploración se apreciaba un intenso eritema de patrón livedoide de distribución simétrica en ambas piernas hasta zona media de muslos.

Con el diagnóstico de probable livedo racemosa se realizó biopsia cutánea y se solicitó analítica con hemograma, bioquímica, coagulación, proteinograma, serología de hepatitis, complemento, crioglobulinas, estudio de trombofilia y autoinmunidad (anticuerpos antinucleares,

antifosfolípicos, anticitoplasma de neutrófilos y antitiroideos). Todas las pruebas analíticas fueron normales. En la biopsia se observó ampolla subepidérmica con dermis superficial desvitalizada con aislados microtrombos vasculares (CD61 positivo). Se decide solicitar un body-TAC en el cual no se ven lesiones sugestivas de neoplasia.

Se instaura tratamiento con AAS 100 mg, pero al mes las lesiones han empeorado, afectando a una mayor superficie cutánea y apareciendo zonas ulceradas.

Tras un análisis exhaustivo de todas las posibles causas de livedo racemosa se consigue llegar al diagnóstico etiológico y la curación de las lesiones. Actualmente, después de más de un año, la paciente se encuentra libre de enfermedad.

Este caso ha supuesto un gran aprendizaje para nuestro servicio y nos ha recordado la importancia que tiene revisar siempre la letra pequeña.

28 PENFIGOIDE AMPOLLOSO INFANTIL TRAS VACUNACIÓN ANTI-MENINGOCÓCICA

Sandra Valenzuela Ubiña(1), David Jiménez Gallo(1), Isabel Villegas Romero(1), Irene Navarro Navarro(1) y Mario Linares Barrios(1) de (1)Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Caso Clínico: Lactante de 5 meses con lesiones ampollosas acrales de tres semanas de evolución. Como único antecedente contaba vacunación frente a meningococo B previa a la aparición de la clínica. A la exploración mostró ampollas tensas de contenido claro sobre base eritematosa localizadas en manos y pies. No lesiones mucosas ni sintomatología general. No consanguineidad ni historia familiar dermatológica.

Se realizó analítica, serologías y autoinmunidad (incluyendo anticuerpos anti-piel, ANA, anti-transglutaminasa) con resultados negativos o dentro de la normalidad salvo leucocitosis con eosinofilia. La biopsia mostró ampollas subepidérmicas con eosinófilos y moderado infiltrado

inflamatorio linfocitario; el estudio de inmunofluorescencia directa (IFD) reveló depósitos de IgG y C3 en la membrana basal. Se diagnosticó de penfigoide ampolloso infantil. Se pautó deflazacort 1mg/kg/día en pauta descendente y eritromicina 0,5mL/kg/día, así como curas con fomentos de sulfato de zinc al 0,05% y betametasona/gentamicina crema. Las lesiones remitieron tras 2 semanas sin que el paciente haya presentado nuevos brotes.

Discusión: El penfigoide ampolloso infantil es una enfermedad ampollosa autoinmune infrecuente. Se caracteriza por la presencia de anticuerpos IgG dirigidos contra la membrana basal que originan ampollas subepidérmicas de predominio acral, localizándose fundamentalmente en palmas y plantas. El tratamiento con corticoides suele conllevar la resolución completa de las lesiones, requiriéndose sólo en algunos casos el empleo de fármacos de segunda línea como inmunoglobulinas intravenosas. Las vacunas se han postulado como posibles desencadenantes. La aparición del cuadro suele tener lugar entre pocos días y un mes tras la vacunación, habiéndose reportado casos con distintas vacunas. En nuestro paciente el desencadenante fue la del meningococo B comenzando las lesiones a la semana de su administración. Aunque por lo general el pronóstico suele ser bueno y las recaídas infrecuentes, pueden producirse rebrotes con sucesivas vacunaciones.

Presentamos un caso de penfigoide ampolloso infantil en relación con la vacuna del meningococo B que respondió satisfactoriamente a corticoides y antibioterapia. Pese a lo infrecuente de la entidad debe considerarse en el diagnóstico diferencial de aquellos procesos que cursen con formación de ampollas acrales en niños.

31 SÍNDROME DE PAPIILLON-LEFEVRE: 3 CASOS EN LA MISMA FAMILIA

Francisco José Navarro-Triviño(1), Daniel Fernández-Reyes(1), Manuela Moreno-Higueras(1) y Ricardo Ruiz-Villaverde(1) de (1)Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción y Objetivos: El síndrome de Papillon-Lefevre (PLS) es un trastorno autosómico recesivo poco frecuente que se caracteriza por la destrucción progresiva del tejido periodontal, la pérdida temprana de dientes primarios y permanentes, asociado a áreas hiperqueratóticas generalizadas de palmas y plantas. El factor genético responsable que causa esta enfermedad se debe a mutaciones del gen de la catepsina C (CTSC) en la región del cromosoma 11q14–21. Presentamos tres casos familiares de diferente expresión clínica.

Materiales y Métodos: Caso 1 (madre) - Una mujer de 42 años es derivada a la consulta de dermatología para el tratamiento de placas hiperqueratóticas amarillentas en ambas plantas de los pies. Respetaba la participación palmar. La afectación dental fue muy importante, a la espera de un implante mandibular por parte del servicio maxilofacial de nuestro hospital.

Caso 2 (Hijo del caso 1) - Un hombre de 17 años presentó desde el principio engrosamiento de las plantas de los pies, así como lesiones en placas hiperqueratósicas en áreas de extensión (codos y rodillas). No se observó afectación de las palmas, ni afectación periodontal.

Caso 3 (hermano del caso 1) - Un hombre de 53 años acudió a nuestro servicio debido a una grave afectación palmoplantar asociado con pérdida dental relacionada con periodontitis progresiva severa.

Discusión: El síndrome de Papillon-Lefevre es una enfermedad poco frecuente, que afecta a varias generaciones en la misma familia. A pesar de compartir la mutación genética, el grado de expresión de esto varía de una familia a otra. Todavía no se ha demostrado porque un paciente tiene compromiso periodontal y otros no. El tratamiento cutáneo depende de la gravedad de la hiperqueratosis. Hay casos en la literatura con una buena respuesta a los retinoides, principalmente acitretino.

Conclusiones: A pesar de la baja prevalencia del síndrome de Papillon-Lefevre, es esencial investigar la participación familiar en pacientes que muestran hiperqueratosis palmo-plantar desde la infancia, aún más si asocian problemas dentales. El uso de retinoides puede mejorar la calidad de vida de estos pacientes, principalmente la afectación hiperqueratósica palmoplantar que sufren.

32 LESIONES ROSADAS EN EL PEZÓN: NO TODO ES ENFERMEDAD DE PAGET

Diego Rodríguez Barón(1), Juan Bosco Repiso Jiménez(1), María Inés Fernández Canedo(1), Rafael Fúnez Liébana(2), Jessica Martín Vera(1), María Colmenero Sendra(1) y Magdalena de Troya Martín(1), de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Costa del Sol de Marbella.

La papilomatosis florida del pezón (PFP) es una patología mamaria benigna poco frecuente, también conocida como adenoma del conducto del pezón, adenoma papilar o adenomatosis erosiva. La presentación clínica en forma de nódulos eritematosos o erosionados en el pezón junto a una secreción serosa o serosanguinolenta hace al médico plantear el diagnóstico diferencial con carcinomas ductales y con la enfermedad de Paget mamaria. Presentamos dos casos de PFP valorados previamente por especialistas de la mama en el que el estudio ecográfico dermatológico y la biopsia fueron claves para su diagnóstico.

Caso 1. Mujer de 31 años que consultaba por una lesión supurativa en el pezón de la mama derecha de dos años de evolución, que se presentaba como una pápula eritematosa y ulcerada en su zona central de unos 5 mm de diámetro. Se realizó ecografía cutánea, visualizándose una lesión ovalada hipoecoica bien delimitada y con vascularización periférica. La biopsia confirmó el diagnóstico de PFP. Se derivó a la Unidad de Mama, realizándose exéresis completa del complejo areola-pezón.

Caso 2. Mujer de 49 años que presentaba alteración en el pezón izquierdo desde hacía aproximadamente un año, en forma de un nódulo eritematoso con costra amarillenta superficial de unos 6 mm de diámetro. Mediante ecografía cutánea se visualizó lesión hipoecoica mal delimitada, heterogénea, con vascularización prominente intralesional. La biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de PFP y se derivó a la Unidad de Mama, para realizarse la exéresis completa del complejo areola-pezón.

A pesar de ser una entidad poco frecuente, se debe incluir la PFP dentro del diagnóstico diferencial de lesiones nodulares inflamatorias de rápido crecimiento en el pezón. El complejo areola-pezón es de difícil visualización en la mamografía convencional, por lo que se recomienda

un estudio ecográfico con sonda de alta frecuencia dirigido a la lesión, y en el que se demuestran nódulos hipoeoicos con o sin refuerzo posterior y con un aumento de la vascularización intralesional en la mayoría de casos descritos, si bien en nuestro primer caso la vascularización era discreta y localizada en la periferia. El tratamiento de elección es la exéresis completa de la lesión para un estudio histológico completo y evitar recidivas

33 TRICOLEMOMA GENITAL EN PACIENTE PEDIÁTRICO

Irene López Riquelme(1), Alexandra Perea Polak(1), Alberto Andamoyo Castañeda(1), José Antonio Llamas Carmona(1), María Ayala Blanca(2) y Ángel Vera Casaño(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Niña de 10 años, natural de Perú, sin antecedentes de interés, que consulta por pequeñas pápulas color piel duras al tacto, de distribución lineal a nivel del labio mayor izquierdo de la vulva.

Ante la sospecha de lesiones hamartomatosas, se realizó una biopsia cutánea, en la que se objetivó una hiperplasia epitelial verrugosa exo-endofítica, sin atipias, con aislados neutrófilos y eosinófilos. La PCR para virus del papiloma humano fue negativa, llegando al diagnóstico de tricolemoma. La paciente recibió dos ciclos de crioterapia separados por un mes y, ante la ausencia de respuesta, se derivó a Cirugía Plástica para exéresis.

Discusión: El tricolemoma es una neoplasia anexial benigna infrecuente con diferenciación hacia la vaina folicular externa. Puede presentarse como pápulas solitarias o múltiples de color similar a la piel. Suelen ser hiperqueratósicas o tener superficie rugosa. La nariz o el párpado superior son localizaciones frecuentes y, de forma excepcional, puede aparecer también en la zona genital y simular condilomas acuminados cuando son múltiples.

Por otra parte, los tricolemomas múltiples constituyen una manifestación habitual del síndrome de Cowden. Éste, causado por mutaciones en el gen PTEN, incluye fibromas escleróticos, queratosis acras y adenocarcinomas de mama, tiroides y tubo digestivo.

El principal diagnóstico diferencial lo constituyen la hiperplasia epitelial focal, otros tumores anexiales y las verrugas virales, por su similitud tanto clínica como histológica. En el examen anatomopatológico se pueden observar proliferaciones lobulares formadas por células pálidas que contienen glucógeno, con núcleos pequeños, redondeados y excéntricos. En la periferia pueden verse queratinocitos basales empaquetados y una gruesa membrana basal. En ocasiones se observan remolinos escamosos en estos lóbulos. Es habitual que presente hiperplasia verrugosa e hipergranulosis con columnas de paraqueratosis, imitando el patrón de una verruga viral. Generalmente no requiere tratamiento, a menos que existan dudas en el diagnóstico u ocasione molestias. En estos casos se puede recurrir a la crioterapia, la electrocoagulación, el afeitado o la escisión.

34 REGRESIÓN ESPONTÁNEA DE LINFOMA PRIMARIO CUTÁNEO DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES B, TIPO PIERNA, BCL2 + Y C-MYC +

Ana Gil-Villaba(1), María Dolores Pegalajar García(1), Ángela Ayen Rodríguez(1), José María Llamas Molina(1) y Ricardo Ruiz Villaverde(1), de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

Paciente de 86 años que fue derivado a nuestro servicio con una historia de 4 meses de evolución de lesiones asintomáticas en pierna izquierda. Al examen físico presentó una tumoración rojo-purpúrica, extensa, irregular en región distal de dicha pierna, Además presentaba otros nódulos en el resto de la pierna y dos en la derecha. Sin lesiones en el resto del cuerpo.

A nivel analítico destacó una elevación significativa de LDH, b2 microglobulina y un componente monoclonal IgG kappa. La TC total-body reveló una masa infiltrativa en fosa pararenal izquierda junto con engrosamiento de pared gástrica y duodeno. La panendoscopia posterior excluyó el diagnóstico de linfoma gástrico. Histológicamente se describió infiltración difusa de centro e inmunoblastos en la dermis y la inmunohistoquímica fue CD20+, CD79+, y CD10-. La hibridación fluorescente in situ (FISH) mostró traslocación c-MYC y BCL2.

El paciente fue reevaluado a los 20 días de la biopsia observándose una completa reducción del tamaño e infiltración del tumor con la práctica resolución del resto de las lesiones. Se tomó una segunda biopsia que reveló una importante regresión mediada por la infiltración de linfocitos T8+.

El linfoma primario cutáneo difuso de células grandes B, tipo pierna (LCPDCBG-TP), representa aproximadamente el 20% de los linfomas cutáneos tipo B. Se presenta típicamente en pacientes de mediana y avanzada edad con ligera predominancia femenina. Tiene una naturaleza más agresiva que el resto de tumores cutáneos primarios tipo B con mal pronóstico dado la frecuente diseminación linfática y metástasis visceral. La regresión espontánea de un linfoma es rara aunque existen casos en la literatura en pacientes con linfoma extranodal natural killer/célula T (NK/T) y linfoma anaplásico de células T grandes CD30+. En el LCPDCBG-TP la regresión espontánea es infrecuente, estando reportado solo 5 casos. Todos ellos mostraron similar infiltración T en la biopsia posterior a la regresión, sugiriendo una respuesta inmune contra el tumor ante un evento traumático o infección

35 XANTOGRANULOMA NECROBIÓTICO DISEMINADO ASOCIADO A GAMMAPATÍA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO INCIERTO

María Dolores Pegalajar García(1), Ana Gil-Villaba(1), Ángela Ayen Rodríguez(1), José María Llamas Molina(1), Martina Galvez-Moreno(1) y Ricardo Ruiz Villaverde(1), de Servicio de Dermatología. Hospital Univeristario San Cecilio, Granada.

Varón de 65 años remitido para valoración dermatológica por un cuadro cutáneo de diez años de evolución. El paciente había sido diagnosticado 12 años antes de gammapatía monoclonal IgG kappa de significado incierto por la que se encontraba en seguimiento hematológico sin

requerir tratamiento. El examen físico evidenció múltiples placas y nódulos de color pardo-amarillento de mejor delimitación en tronco. Los análisis complementarios demostraron una función renal y perfil lipídico normales, y una banda de paraproteína IgG estable de 35 g/L (7-16 g/L). La proteína de Bence-Jones resultó negativa en orina, y la biopsia de médula ósea fue compatible con la normalidad. El examen histopatológico reveló un denso infiltrado granulomatoso con histiocitos epitelioides, necrobiosis de colágeno y células gigantes tipo Touton, siendo por tanto compatible con un xantogranuloma necrobiótico diseminado. Con este diagnóstico el paciente completó dos ciclos de tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (2gr / ciclo) con escasa mejoría.

El xantogranuloma necrobiótico (NXG) es una histiocitosis de células no Langerhans descrita por Kossard y Winkleman en 1980. Las lesiones cutáneas consisten en nódulos y placas eritematosas, amarillentas o pardas que pueden desarrollar ulceración o atrofia y que cursan generalmente de forma asintomática, aunque se ha descrito dolor y prurito en el 30% de los casos. El tracto gastrointestinal e hígado constituyen las principales localizaciones extracutáneas de la misma. El NXG se asocia típicamente con trastornos linfoproliferativos, y su patogenia sigue siendo desconocida aunque se plantea la hipótesis de que la interacción paraproteína-lipoproteína juega un papel en la misma. Su aproximación terapéutica debe realizarse en consonancia con la enfermedad hematológica subyacente, teniendo en consideración además otros factores como la extensión, el tamaño y la ubicación de las lesiones cutáneas

36 LEVÁNTATE Y ANDA: UN LINFOMA PLANTAR AGRESIVO

Miguel Juan Cencerrado(1), Damián Moreno Mesa(1), Beatriz Baleato Gómez(1), Pedro Jesús Gómez Arias(1), Delia Díaz Ceca(1), Manuel Galán Gutiérrez(1), Juan Luis Sanz Cabanillas(1), de (1)Servicio de Dermatología M.Q y Venereología del Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: El linfoma cutáneo primario T Gamma/Delta (LCCT- $\gamma\delta$) es un tipo de linfoma poco frecuente que se suele presentar en forma de placas o nódulos múltiples con un comportamiento muy agresivo, mostrando escasa respuesta a la poliquimioterapia (supervivencia a los 5 años en torno al 10%). Caso Clínico: Mujer de 80 años que acude a consulta con lesión tumoral excrecente y carnosa de 2 meses de evolución y 5 cm de diámetro en zona plantar de pie derecho que le impedía la deambulacion. La biopsia punch evidencia un patrón difuso de linfocitos que infiltran la epidermis con un perfil inmunohistoquímico con positividad para CD3, CD5, CD30 y TCR gamma; y negatividad para CD4, CD8 y TCR beta. Los hallazgos fueron sugestivos de Linfoma T cutáneo Gamma/Delta primario. Se realiza un estudio de extensión que muestra únicamente afectación local en tendón flexor del 5 dedo. El tratamiento propuesto fueron 3 ciclos de miniCHOP con Radioterapia local adyuvante, consiguiendo remisión completa del tumor.

Discusión: El linfoma T cutáneo primario Gamma/Delta es un tipo de linfoma poco común compuesto por la proliferación clonal de linfocitos T $\gamma\delta$. Se presenta como placas y/o nódulos o tumores diseminados de rápido crecimiento. Nuestro paciente mostró una variante atípica compuesta por una lesión tumoral única de gran tamaño. Debido a su carácter agresivo es obligatorio llevar a cabo un estudio de extensión en el manejo de este tipo de linfoma. Con frecuencia el LCCT- $\gamma\delta$ provoca afectación a distancia, aunque es poco frecuente que afecte a los ganglios, bazo o médula ósea. Histológicamente se aprecia una proliferación difusa de linfocitos con habitual extensión a tejido subcutáneo, con un epidermotropismo variable. Las células muestran un fenotipo TCR $\gamma+$, TCR $\alpha/\beta-$, CD3+, CD5+, CD4- y CD8 variable. La mayor parte de los pacientes tienen una enfermedad agresiva con elevada resistencia a la quimioterapia.

Conclusión: Los linfomas T primarios cutáneos (a excepción de la Micosis Fungoide) son entidades muy raras que requieren una buena correlación clínico-patológica. Presentamos una variante clínica atípica de LCCT- $\gamma\delta$, que ha presentado una respuesta favorable con la quimioterapia consiguiéndose una regresión completa del tumor.

Bibliografía: 1. Skin Lymphoma. The illustrated Guide, 4th de. Lorenzo Cerroni. 2. Foppoli M, Ferri AJ. Gamma-delta t-cell lymphomas. Eur J Haematol. 2015 Mar;94(3):206-18

37 POROCARCINOMA ECRINO, UN TUMOR ANEXIAL CUTÁNEO POCO FRECUENTE

Delia Díaz Ceca(1), Pedro Jesús Gómez Arias(1), Beatriz Baleato Gómez(1), Damián Moreno Mesa(1), Miguel Juan Cencerrado(1), Alicia Sanz Zorrilla(2), Juan Luis Sanz Cabanillas(1), Manuel Galán Gutiérrez(1), y Antonio José Vélez García-Nieto(1), de (1) UGC de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología y (2) UGC de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: El porocarcinoma ecrino es un tumor anexial cutáneo maligno poco frecuente, que deriva del acrosiringio(2). Predomina en pacientes de edad avanzada, localizándose, habitualmente, en polo cefálico o en miembros inferiores. El tratamiento es quirúrgico y su curso evolutivo lento y habitualmente benigno, empeorando su pronóstico si aparecen metástasis(1).

Caso Clínico: Varón de 86 años que consultaba por una lesión en glúteo izquierdo, de 20 años de evolución que, en los últimos meses, había evolucionado rápidamente.

Se observó una tumoración rojiza, friable, de 3,5 x 5,5 cm en glúteo izquierdo.

Se realizó biopsia-punch y la histología mostró un carcinoma pobremente diferenciado, infiltrante, ulcerado, de 4 mm de espesor, con presencia de luces de aspecto glandular en el seno del tumor. A mayor aumento, se observaron poblaciones de células cúbicas, monomorfas y focos necróticos, sin invasión linfo-vascular. La inmunohistoquímica mostró EMA y CK5/6 positivas difusas. Se sugirió, entonces, el diagnóstico de porocarcinoma ecrino.

Se realizó exéresis radical del mismo con margen amplio. En las sucesivas revisiones, el paciente se encontraba estable y sin adenopatías sospechosas.

Discusión: El porocarcinoma ecrino es un tumor anexial infrecuente, que afecta a personas adultas, con comportamiento benigno, aunque con metástasis en aproximadamente un 20% de los casos(1).

Se considera de vital importancia el estudio histológico del tumor, tanto para el diagnóstico, como para establecer el manejo y el pronóstico.

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica con margen de 3-5 cm.

La biopsia selectiva del ganglio centinela es esencial para realizar un diagnóstico de metástasis linfáticas, y está indicada siempre que existan características histológicas desfavorables como: espesor tumoral ≥ 7 mm, presencia de alto índice mitótico o invasión linfo-vascular. Si la BSCG fuera positiva, se recomienda realización de linfadenectomía regional valorando quimioterapia y/o radioterapia de forma individualizada(1).

Bibliografía:

- 1 Gómez-Zubiaur, A., Medina-Montalvo, S., Vélez-Velázquez, M., & Polo-Rodríguez, I. (2017). Porocarcinoma ecrino: aspectos demográficos, clínicos, histopatológicos y terapéuticos en una serie de 7 pacientes. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 108 (4), e27-e32.
- 2 North, J.P., McCalmont, T.H., Ruben, B.S. (2020). Cutaneous adnexal tumors. UpToDate.

38 LINFOMA SUBCUTÁNEO DE CÉLULAS T PANICULÍTICO CON AFECTACIÓN FACIAL Y DE CUERO CABELLUDO

Elena Beatriz Sanz Cabanillas(1), Jessica Martín Vera(1), Javier Morán Marfil(2), María Colmenero Sendra(1), Diego Rodríguez Baró (1) y Magdalena de Troya Martí (1), de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga).

Introducción: El linfoma subcutáneo de células T paniculítico (LSCT) es un tipo raro de linfoma cutáneo, que representa menos de un 1% de los linfomas de tipo no Hodgkin. La edad promedio de aparición es de 36 años siendo más frecuente en mujeres. Clínicamente se presenta como una paniculitis crónica inespecífica o una celulitis que afecta a extremidades, tronco y con menor frecuencia a cara. Histológicamente puede simular una paniculitis benigna.

Caso Clínico: Presentamos el caso de una mujer de 37 años que consulta por múltiples nódulos en miembros inferiores sin otra sintomatología asociada y con biopsia de paniculitis lobulillar granulomatosa en enero de 2017. La prueba de Mantoux y el Quantiferon TB gold fueron negativos. Se realiza cultivo y PCR de tejido en fresco para *M. tuberculosis*, así como analítica con ANA y serología de VHB, VHC y VIH con resultados negativos. Se indica tratamiento con corticoides tópicos oclusivos y antibióticos sistémicos sin mejoría. Las lesiones nodulares de piernas cursan en brotes con remisiones, asociando en octubre de 2017 lesiones anulares infiltradas en región frontal y áreas alopecicas en cuero cabelludo. Las biopsias en estas últimas regiones muestran un infiltrado linfohistiocitario perivascular e intersticial en dermis profunda. En octubre de 2019, sufre un nuevo brote de lesiones nodulares en piernas, zona submandibular y supramamaria, asociado a fiebre y adenopatías laterocervicales. Se toma una nueva biopsia cutánea con resultado de linfoma subcutáneo de células T paniculítico. Es derivada a Hematología realizando tratamiento con poliquimioterapia, ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona (CHOP) y radioterapia adyuvante.

Conclusiones: Si bien el LSCT se presenta clínica e histológicamente como una paniculitis lobulillar inespecífica, también puede presentarse con otras formas clínicas más atípicas, en zonas como la cara y el cuero cabelludo, como en nuestra paciente. El curso crónico y la mala respuesta a los tratamientos habituales deben hacernos sospechar en esta entidad, e incluirla dentro del diagnóstico diferencial de las paniculitis. Para poder llegar al diagnóstico es necesario realizar biopsias secuenciales (ya que en estadios iniciales no suele haber atipia), con un estudio inmunohistoquímico y molecular completo para evitar retrasos en el diagnóstico y frenar el desarrollo de la enfermedad.

39 NECROSIS DEL CUERO CABELLUDO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

Soledad Sáenz-Guirado(1), Ángela Ayén-Rodríguez(1), Jose María Llamas-Molina(1), Ana Gil-Villalb (1), María Dolores Pegalajar-García(1) y Ricardo Ruiz-Villaverde(1), (1)de Hospital Universitario San Cecilio - Servicio de Dermatología.

Antecedentes y Objetivos: La arteritis de células gigantes (ACG) es una vasculitis de mediano y gran vaso. Las manifestaciones clínicas típicas son cefalea, hipersensibilidad del cuero cabelludo, claudicación mandibular, malestar general, fiebre o polimialgia reumática; siendo la pérdida parcial o completa de visión la complicación más temida. Rara vez esta patología puede presentarse con una necrosis del cuero cabelludo. Nuestro objetivo fue evaluar las características demográficas y clínicas de los pacientes que han presentado esta complicación a lo largo del último año en nuestro hospital.

Material y Métodos: Estudio observacional retrospectivo. Se realizó una búsqueda de pacientes con diagnóstico de ACG a lo largo del año 2020, y cuáles de ellos se habían presentado con necrosis del cuero cabelludo. Se registró edad, sexo, síntomas relacionados con la ACG, tratamiento actual, si cumplían o no la condición de pluripatología, y el riesgo de mortalidad según la escala PROFUND.

Resultados y Discusión: Se identificaron 51 pacientes, de los cuales 32 fueron mujeres (62.75%) y 19 hombres (37.25%), con una edad media de 76.72 años (rango de 60 a 94 años). Del total de pacientes 3 presentaron necrosis del cuero cabelludo como complicación (5,88%), siendo todos hombres con una edad media de 73.67 años. Los 3 pacientes recibían tratamiento con corticoides, en combinación con metotrexato en 2 de ellos. Dos de los pacientes eran pluripatológicos, presentando un riesgo de mortalidad según el índice PROFUND bajo e intermedio-alto respectivamente. La necrosis del cuero cabelludo secundaria a ACG se ha asociado con una mayor mortalidad y morbilidad de los pacientes, conllevando una mayor incidencia pérdida de visión irreversible y gangrena lingual que en aquellos pacientes sin esta complicación. Sin embargo, en nuestra serie de 3 casos ninguno de los pacientes presentó ninguna de estas dos complicaciones. La lesión suele mejorar con un tratamiento precoz con glucocorticoides a dosis altas, aunque en unos de nuestros casos fue necesaria la realización de injerto dada la extensión de la lesión.

Conclusiones: La ACG debe entrar en el diagnóstico diferencial ante una necrosis de cuero cabelludo, ya que a pesar de ser una complicación rara de esta patología la instauración precoz de tratamiento puede evitar la progresión de la enfermedad y afectación visual

40 GRANULOMA ANULAR ELASTOLÍTICO DE CÉLULAS GIGANTES VARIANTE PAPULAR

Alicia Jiménez Antón(1), David Jiménez Gallo(1), Sandra Valenzuela Ubiña(1), Steffi Verónica Vidal Aguirre(2) y Mario Linares Barrios(1), de (1)UGC Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz y (2)UGC Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: El granuloma anular elastolítico de células gigantes se trata de una dermatosis infrecuente caracterizada por pápulas eritematosas de bordes sobreelevados en zonas fotoexpuestas. El estudio anatomopatológico muestra una reacción granulomatosa con células gigantes multinucleadas y elastofagocitosis en la dermis superficial.

Caso Clínico: Mujer de 42 años, sin antecedentes personales de interés, que consultó por lesiones en escote y dorso de manos de meses de evolución. La paciente refería prurito sin otra sintomatología. Había realizado tratamiento con antihistamínicos orales y metilprednisolona en crema sin mejoría. A la exploración se observaron múltiples pápulas eritematosas redondeadas y milimétricas en las zonas descritas.

Se solicitó analítica básica, niveles de ECA, títulos de ANA y serologías para VHB, VHC, VIH y lúes y se tomó una biopsia punch. En los resultados destacaron niveles elevados de glucemia y triglicéridos no conocidos. La anatomía patológica reveló una zona con necrobiosis del colágeno, un moderado componente histiocitario con elementos multinucleados y un infiltrado linfocitario perivascular en la dermis reticular, respetando la epidermis. Se diagnosticó a la paciente de granuloma anular elastolítico de células gigantes.

La paciente inició tratamiento con metformina, simvastatina e hidroxicloroquina con buena respuesta.

Discusión: El granuloma anular elastolítico se considera una entidad independiente del granuloma anular. Su patogenia es desconocida, pero se relaciona con el daño solar y se ha asociado a diabetes mellitus y sarcoidosis.

A la exploración se caracteriza por pápulas eritematosas con centro hipopigmentado y bordes sobreelevados en zonas fotoexpuestas.

El estudio anatomopatológico muestra un infiltrado granulomatoso con histiocitos y material elastolítico en la dermis superficial.

Para su tratamiento se han empleado, entre otros, corticoides tópicos o sistémicos, hidroxicloroquina o fototerapia PUVA.

Se presenta un caso de granuloma anular elastolítico de células gigantes tratado con hidroxicloroquina, presentando respuesta clínica y buena tolerancia.

Bibliografía: Shinichi Nakazato, Yasuyuki Fujita, Ken Muramatsu, Keisuke Kikuchi, Hidetsugu Sato, Hiroshi Shimizu. A case of papular elastolytic giant cell granuloma: A mini-review of reported cases. Eur J Dermatol. 2015;25:205-6. doi: 10.1684/ejd.2015.2521

41 A PROPÓSITO DE UN CASO: DERMATITIS PSORIASIFORME ERITRODÉRMICA ASOCIADA A INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE DEBIDA A UNA MUTACIÓN P.SER870ASN EN EL GEN NFKB2

Myriam de los Reyes Viedma Martínez(1), Alejandro Ortiz Prieto(1), Raquel de la Varga Martínez(2), David Jiménez Gallo(1) y Mario Linares Barrios(1), de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Puerta del Mar.

Introducción: La inmunodeficiencia común variable (CVID) es una inmunodeficiencia humoral primaria caracterizada por un número adecuado de linfocitos B pero con niveles séricos de IgG, IgA o IgM disminuidos que ocasionan una respuesta humoral defectuosa que predispone a un aumento del riesgo de infecciones, enfermedades autoinmunes, granulomatosas y neoplásicas. Presentamos un caso de un paciente con CVID que presentó un cuadro de dermatitis psoriasiforme eritrodérmica.

Caso Clínico: Varón de 55 años que acudió a nuestro servicio por presentar una eritrodermia generalizada con buen estado general, afebril y sin otra sintomatología. El paciente padecía a su vez una CVID en tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas 30 g cada 28 días. Padre, hermano e hijo padecían CVID.

A la exploración presentaba una eritrodermia generalizada pruriginosa, con una descamación fina superficial, xerosis cutánea, hiperqueratosis plantar y palmar y uñas con onicomadesis. No mostraba ectropión ni adenopatías palpables.

No se detectó reordenamiento clonal del TCR en piel ni sangre. Los ANA fueron negativos. Los niveles IgG total y subtipo IgG1 eran normales, si bien los subtipos IgG2, IgG3 e IgG4 descendidos con IgE normal.

El resultado de la biopsia cutánea reveló una dermatitis psoriasiforme con espongiosis leve e infiltrado perivascular superficial linfocítico. La IFD fue negativa. El estudio genético demostró una mutación c.2609G>A (p.Ser870Asn) en el gen NFKB2.

Descartadas otras causas asociadas a eritrodermia se diagnosticó dermatitis psoriasiforme eritrodérmica generalizada asociada a CVID. Tras la administración de ciclosporina 4mg/kg/día junto con corticoterapia tópica se consiguió una estabilidad clínica a los 3 meses.

Discusión: Presentamos el segundo caso observado en la literatura de dermatitis psoriasiforme eritrodérmica en el contexto de CVID. Las mutaciones en el gen NFKB2 pueden conllevar a una expresión fenotípica de CVID. Se describe el primer caso de CVID asociado a la mutación c.2609G>A (p.Ser870Asn) que afecta a línea germinal. La presentación cutánea y la alteración ungueal mostrada no ha sido asociada a esta mutación, si bien existe un caso publicado con clínica e histología similar debido a la variante patogénica p.Arg853. Cabe destacar la implicación de la proteína NF-κB en la patogénesis de la psoriasis, donde sus niveles están elevados.

Como Conclusión, destacar la excepcionalidad del caso, describiendo una nueva mutación patogénica del gen NFKB2 que asocia una eritrodermia de difícil manejo terapéutico debido a la CVID.

42 CARCINOMA EPIDERMÓIDE (CE) DE ZONA DORSAL DE FALANGE PROXIMAL DEL SEGUNDO DEDO: EXTIRPACIÓN Y RECONSTRUCCIÓN MEDIANTE PLASTIA DE FOUCHER (PF) Y COLGAJO DE DEDO CRUZADO INVERTIDO (CDCI)

María del Mar Cruz Matarín(1), José Antonio González Gutiérrez(2), Juan Bautista Aranda la Torre(2), Alfonso Luis Rodríguez Bujaldón(1), Antonio José Baños Arévalo(1), Cintia Arjona Aguilera(1), Francisco Benavente Ortiz(1), José Luis Martínez-Amo Gámez(1), Clara Iglesias Hernández(1), Francisco Mendoza Guil (1), Patricio López Jiménez(1) y Carlos Hernández Montoya (1), de (1)Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología y (2) Servicio de Traumatología. Agencia Pública Sanitaria Poniente (El Ejido, Almería).

Introducción: El tratamiento de elección del CE de alto riesgo es la cirugía de Mohs o con márgenes superiores a 4-6 mm si se realiza cirugía estándar. En la zona dorsal de los dedos a veces es preciso extirpar el tendón extensor para asegurar estos márgenes, sobre todo el profundo. El CDCI permite cubrir el defecto resultante.

Caso Clínico: Varón de 69 años que presenta tumoración eritematoqueratósica de 4 cm en el dorso de la falange proximal del 2º dedo de la mano derecha. La biopsia evidencia un CE bien diferenciado y la RNM, un tumor muy próximo al aparato extensor del 2º dedo.

Se realiza intervención quirúrgica conjunta entre los servicios de Dermatología y Traumatología. Se extirpa el tumor con 6mm de márgenes, incluyendo tendón extensor común del 2º dedo. Se realiza reconstrucción tendinosa mediante PF de tendón extensor propio del 2º dedo y se cierra el defecto con un CDCI, procedente del dorso del 3º dedo. Sobre el colgajo subcutáneo se aplica un injerto de piel total procedente de la zona inguinal. A las 3 semanas se corta el pedículo de unión entre el 2º y 3º dedo.

AP: margen lateral más próximo a 4 mm y profundo a 1,5mm del tendón extensor (no afectado). Estudio de extensión negativo. Sin recidiva tumoral a los 3 años de seguimiento. Únicamente déficit de extensión de 30 grados en la interfalángica proximal del segundo dedo.

Discusión: Ante la pérdida de piel y tejido subcutáneo en un dedo, la transferencia de tejido subcutáneo al defecto, preferiblemente desde la región dorsal de las falanges proximal o media del dedo adyacente, permite cubrir hueso, articulaciones o lecho ungüal.

El CDCI es una buena opción para cubrir defectos dorsales de los dedos por la mínima deformación del sitio donante, flexibilidad, simplicidad y mantenimiento de la función del dedo. Además, la rica vascularización digital aumenta las tasas de supervivencia del colgajo, preservando la continuidad de la arteria digital.

Conclusiones: Presentamos un caso de CE de alto riesgo tratado mediante extirpación y reconstrucción mediante PF y CDCI, con un resultado funcional y estético muy satisfactorio.

Bibliografía:

1. NCCN Guidelines Version 1.2020 Squamous Cell Skin Cancer.
2. Atasoy E. The Reverse Cross Finger Flap. *J Hand Surg Am* 2016;41(1):122-8.
3. Exinci Y, Gürbüz K. Is the cross-finger flap a good option at the extensor zone defect?. *Jt Dis Relat Surg* 2020;31(2):267-272.

43 NECROBIOSIS LIPOÍDICA PERFORANTE: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN SISTEMÁTICA

Pablo Díaz Calvillo(1), Juan Ángel Rodríguez Pozo(1), Alejandro Carrero Castaño(2), Francisco Vílchez Márquez(1), Raimundo García del Moral(2), Alejandro Molina Leyva(1) y Salvador Arias Santiago(1)(3), de (1)Hospital Universitario Virgen de las Nieves Servicio de Dermatología, (2)Hospital Universitario Virgen de las Nieves Servicio de Anatomía Patológica y (3)Facultad de Medicina Universidad de Granada.

Antecedentes: La necrobiosis lipoidica (NL) es una dermatosis poco frecuente. La variante perforante (NLP) es extremadamente inusual con menos de 20 casos descritos en la literatura.

Materiales y Métodos: Se presenta un nuevo caso de NLP y se realiza una revisión sistemática de los casos publicados. Se realizó una búsqueda en Medline y Scopus en enero de 2021 usando el algoritmo: necrobiosis lipoidica and (perforating or transepidermal elimination or transfollicular elimination).

Resultados: Presentamos el caso de un paciente varón diabético de 43 años, que consultó por lesiones asintomáticas en miembros superiores (MMSS) de 8 meses de evolución. La exploración clínica reveló placas redondeadas eritematosas infiltradas con pápulas hiperqueratósicas en su superficie, similares a comedones, localizadas en abdomen y miembros. El estudio histológico mostró granulomas histiocíticos en empalizada con colágeno dérmico necrobiótico y expulsión a través de la epidermis del colágeno degenerado, confirmando el diagnóstico de NLP. Se decidió tratamiento tópico con clobetasol y tacrólimus, mejorando clínicamente a los 3 meses de seguimiento.

La revisión sistemática incluyó 14 casos de NLP, 15 incluyendo el presente. La media de edad fue de 45,07 años. El 73,33% de los casos (11/15) presentó diabetes. Las lesiones se presentaron con mayor frecuencia en miembros inferiores (MMII). Los tratamientos más empleados fueron los corticoides tópicos y el tacrólimus tópico.

Conclusiones: La NLP es un cuadro extremadamente infrecuente. La aparición de placas eritematosas bien delimitadas en MMII, con estructuras semejantes a comedones e histológicamente eliminación transepidérmica de colágeno degenerado confirman el diagnóstico. El tratamiento tópico con corticoides y tacrólimus parece ser una opción terapéutica efectiva. Otros tratamientos que parecen ser efectivos son los corticoides orales o el adalimumab.

Bibliografía:

- Sibbald C, Reid S, Alavi A. Necrobiosis lipoidica. *Dermatol Clin.* 2015;33:3.
- Gori N, DiStefani A, De Luca EV, Peris K. A case of disseminated perforating necrobiosis lipoidica. *Clin Case Rep.* 2020;8(5):808-810.

Lozanova P, Dourmishev L, Vassileva S, Miteva L, Balabanova M. Perforating disseminated necrobiosis lipoidica diabetorum. Case Rep Dermatol Med. 2013;2013:370361

44 NEVUS AZUL AGMINADO: ESTUDIO CLÍNICO E HISTOLÓGICO

Marina Gálvez-Moreno(1), José María Llamas-Molina(1), Ángela Ayén-Rodríguez(1), Ana Gil-Villaba, María Dolores Pegalajar-García(1) y Ricardo Ruiz-Villaverde(1), de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Univeristario San Cecilio (Granada).

El nevus azul (BN) es una lesión melanocítica benigna que se localiza en la dermis profunda, lo cual explica la coloración azulada que adquiere la melanina. El BN suele ser una lesión solitaria, pero de forma infrecuente puede aparecer agrupada en un patrón agminado. Así, se habla de nevus azul agminado (ABN) cuando se manifiesta como una agrupación de varios BN formando una placa. En la dermatoscopia, además de los hallazgos típicos de BN, pueden apreciarse áreas marrónáceas o amarillentas. Se ha de realizar diagnóstico diferencial con el nevus Spilus, el nevus de Spitz agminado e incluso el melanoma maligno en su forma primaria o metastásica. Dado su carácter infrecuente y su dificultad diagnóstica, se recomienda el análisis histológico en todos los casos. Sin embargo, debido a la evolución benigna esperable del ABN, no se requiere tratamiento quirúrgico por lo general, aunque se debe considerar un seguimiento médico periódico del paciente.

Presentamos un caso de un varón de 18 años que consultó por una lesión cutánea asintomática a nivel de hombro de 10 años de evolución. A la exploración física se apreció una placa de 6cm de diámetro mayor, indurada, con pelos terminales sobre su superficie y compuesta por pápulas gris-azuladas, áreas marrónáceas y nódulos blanco-amarillentos.

El análisis histológico informó de una proliferación de melanocitos dérmicos fusiformes en haces perianexiales e intersticiales, los cuales expresaban marcadores de linaje neuromelanico (positividad difusa para SOX-10 y Melan A) con un índice de proliferación bajo medido con Ki-67 (menos del 1%). No se observó atipia nuclear. Estos hallazgos histológicos confirmaron el diagnóstico de BN de variante común hipopigmentada, y, dada su agrupación en placa, el diagnóstico final fue de ABN.

45 OREJAS AZULADAS: DIAGNÓSTICO MEDIANTE TELEDERMATOLOGÍA EN TIEMPOS DE PANDEMIA

Marta Utrera-Busquets(1) y Agustín Soto-Díaz(2), de (1)Unidad de Dermatología de la Clínica Quironsalud de Alcázar de San Juan y (2)Centro médico Lamar de Tomelloso (Ciudad Real).

Introducción: La ocronosis endógena o alcaptonuria es una enfermedad por un déficit enzimático. Es muy poco frecuente, tiene una herencia autosómica recesiva y es debida al acúmulo de polímeros de ácido homogentístico (AHG) en los tejidos.

Caso Clínico: Presentamos el caso de una paciente de 45 años que consultó en julio del 2020 a través de una plataforma de Teledermatología, por oscurecimiento azulado progresivo de los pabellones auriculares. Como antecedentes personales destacaba una artropatía a nivel lumbar en estudio por Reumatología pendiente de RNM. En la anamnesis dirigida negaba la ingesta ni aplicación tópica de ningún fármaco y confesó que su orina se oscurecía cuando no tiraba de la cadena del WC. Refería que su hermana tenía el mismo problema y que la madre de ambas tenía una artropatía incapacitante. En las fotos que envió la paciente destacaba una pigmentación azulada localizada en ramas del hélix y del antehélix de las dos orejas. Negaba pigmentación en escleras, ni en otras zonas de la piel o mucosas. Ante la sospecha de una ocronosis endógena se solicitaron los niveles de AHG en orina que resultaron de 4868,5 mg/24 hrs (valores normales de referencia <10 mg/24 hrs), que confirmó el diagnóstico. Fue remitida a oftalmología y cardiología, pero se perdió el seguimiento de la paciente en Dermatología.

Discusión: El pigmento de la ocronosis tiene afinidad por el colágeno de la piel y cartílagos, sobre todo en áreas fotoexpuestas y con mayor densidad de glándulas sudoríparas. La clínica de la alcaptonuria puede comenzar en la infancia con la aparición de orina oscura en el pañal, aunque puede pasar desapercibida. Otros signos son el cerumen negruzco o la pigmentación axilar. Entre los 20-40 años suele comenzar las pigmentaciones azul-grisáceas en pabellones auriculares y en las escleróticas (signo de Osler). El AHG también causa coloración oscura de la orina, cuando ésta se oxida o se alcaliniza, y del sudor. La artritis suele aparecer en forma de dolor y rigidez lumbar o de grandes articulaciones, con aplanamiento y calcificación de los discos intervertebrales. Las complicaciones urinarias más frecuentes son los cálculos renales y prostáticos. En ocasiones puede haber enfermedad valvular por el depósito. El diagnóstico se confirma con el análisis de ácidos orgánicos en la orina.

Conclusiones: Presentamos el caso de una ocronosis endógena con diagnóstico a través de una imagen de Teledermatología, herramienta que está viviendo un crecimiento exponencial debido a la pandemia por COVID-19. Debemos de sospechar esta entidad ante la aparición de la pigmentación azulada en los pabellones auriculares, así como explorar el resto de localizaciones típicas, y preguntar o evidenciar el oscurecimiento de la orina o la clínica articular

PÓSTER

ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN

46 EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD A LARGO PLAZO EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL DE DUPILUMAB PARA EL TRATAMIENTO DE LA DERMATITIS ATÓPICA MODERADA A GRAVE. RESULTADOS A 104 SEMANAS

Sara Alcántara Luna(1), Javier J. Domínguez Cruz(2), José Carlos Armario Hita(3), Leandro Martínez Pilar(4), José Juan Pereyra Rodríguez(2) y Ricardo Ruiz Villaverde(5) de (1)Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, (2)Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, (3)Hospital Universitario de Puerto Real, Cádiz, (4)Hospital Regional Universitario de Málaga y (5)Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Introducción: La dermatitis atópica (DA) es una enfermedad multifactorial. El bloqueo de las citoquinas Th2 Il-4 y Il-13 con dupilumab ha demostrado ser eficaz para controlar los signos y síntomas de la DA en ensayos clínicos previos. Es necesario evaluar el comportamiento de este tratamiento en la práctica clínica real, tanto en la respuesta a corto plazo como en la fase de mantenimiento.

Métodos: Presentamos una serie de 30 pacientes de 5 hospitales andaluces incluidos en el uso compasivo español de dupilumab para pacientes adultos con DA moderada a grave. Se ha prescrito siguiendo la dosis aprobada: dosis inicial de 600 mg y luego 300 mg cada 2 semanas.

Los datos recogidos incluyeron edad, tiempo de evolución de la enfermedad, antecedentes personales (comorbilidades) y tratamientos sistémicos/biológicos previos. La gravedad de la enfermedad se midió con las escalas SCORAD y EVA de prurito en la visita inicial, y en las semanas 4, 12, 24, 52 y 104 de seguimiento. La calidad de vida se evaluó con DLQI.

Resultados: La población incluida presentaba una importante carga de enfermedad, con una media de 28,5 años de evolución de la DA. Las comorbilidades más frecuentes fueron rinitis alérgica (50%), conjuntivitis (38,8%) y asma extrínseco (22,2%). Todos los pacientes habían recibido tratamiento previo con corticoides orales, y el 94,4% había sido tratado con ciclosporina.

La efectividad del tratamiento con dupilumab se evaluó en las semanas 4, 12, 24, 52 y 104. Al inicio del estudio, la puntuación SCORAD fue de 59.4, mientras que la EVA de prurito fue de 8.3. En la visita de seguimiento de la semana 104, la puntuación SCORAD disminuyó a 6.5 (89%) y la EVA de prurito se redujo a 2 (74.9%). Con respecto a la calidad de vida, el valor basal de DLQI fue de 19, alcanzando una puntuación de 2.7 (85.8%) en el mismo corte temporal.

Además de estos resultados, se presentará un análisis estadístico multivariante que establezca relaciones entre características basales y resultados clínicos en este grupo de pacientes.

Conclusiones: La efectividad clínica y la seguridad de dupilumab en nuestra serie fueron consistentes con las observadas en los ensayos clínicos. El valor aportado por este estudio multicéntrico y retrospectivo radica en la necesidad de una evaluación a largo plazo de dupilumab, siendo, hasta la fecha, el seguimiento más largo analizado.

47 CONDUCTAS DE RASCADO COMPULSIVO EN DISCAPACIDAD INTELECTUAL: EVALUACIÓN DE UNA MUESTRA CON 210 PERSONAS DIAGNOSTICADAS DE SÍNDROME PRADER-WILLI

Pablo José González Domenech(1), Paloma Noguera Morillas(2) y Luis Gutiérrez Rojas(1) de (1)Universidad de Granada y (2)Hospital HLA Inmaculada, Granada.

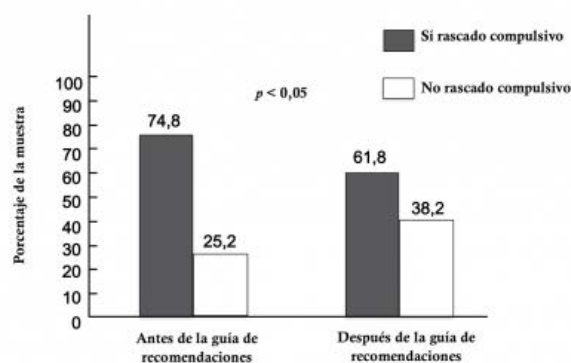
Antecedentes y Objetivos: El Síndrome Prader-Willi (SPW) es una enfermedad causada por una alteración de genes del cromosoma 15 y asociada a trastornos psicofísicos. Entre las manifestaciones psíquicas, destacan la discapacidad intelectual, la hiperfagia y el rascado excesivo compulsivo, presente en el 70-90% de los casos y asociado a importantes complicaciones dermatológicas como sangrado, aftas, cicatrices e infecciones graves en piel y mucosas. El tratamiento fundamental de estas complicaciones es la prevención, a través de medidas psicoeducativas que promuevan un control conductual adecuado. El objetivo de este trabajo fue estudiar la influencia de una guía de recomendaciones para personas con SPW en las alteraciones del comportamiento asociadas al síndrome y en el uso de psicofármacos.

Materiales y Métodos: Se realizó un estudio de intervención divulgativa. Cada participante se evaluó durante doce meses. Se fijó el diagnóstico de SPW y una edad superior a 6 años como criterios de inclusión. Al inicio del estudio se realizó una primera evaluación y se administró a los padres de los participantes una guía de recomendaciones que incluía consejos dietéticos, pautas de comportamiento, salud y uso de psicofármacos. A los doce meses se repitió la evaluación.

Resultados: La muestra inicial estaba formada por 210 personas, con un porcentaje de varones del 52% y un rango de edad de entre 6 y 48 años [edad media (± DE) 22,4 años (±9,9)]. Al comenzar el estudio, el 75% de los participantes presentó conductas de rascado excesivo, con una mayor prevalencia en quienes tomaban tratamiento psicofarmacológico. Tras el uso de la guía, disminuyeron significativamente ($p < 0.05$) las conductas de rascado y los efectos secundarios derivados del uso de psicofármacos.

Conclusiones: Una guía de recomendaciones para los cuidados de personas con SPW puede disminuir las conductas de rascado compulsivo y evitar así complicaciones dermatológicas. Estas conductas pueden explicarse, al menos en parte, por los efectos secundarios derivados de los psicofármacos.

Son necesarios futuros estudios controlados para diseñar protocolos de intervención conjunta entre dermatólogos y psiquiatras que detecten precozmente los síntomas de rascado excesivo en discapacidad intelectual, prevengan las complicaciones médicas y estudien la respuesta y tolerabilidad de los psicofármacos utilizados para abordar los síntomas conductuales.



Porcentaje de la muestra según la presencia o ausencia de rascado compulsivo antes y después de la administración de la guía de recomendaciones

Título tabla: Puntuaciones (media± DE) en la escala UKU (Udvalg für Kliniske Undersogelser) Side Effect Rating Scale antes y después de la guía de recomendaciones

Polimorfismo	Perfil genético de la paciente	Estudios previos
ABC1 C3435T rs1045642	AA	AA>GG/GT asociado con mayor riesgo a toxicidad[1]
MTHFR A1298C rs1801131	GT	Alelo G(GG+GT) asociado con mayor riesgo de efectos adversos[2]

Leyenda tabla: UKU: Udvalg für Kliniske Undersogelser (en castellano, comité de estudios clínicos)

48 IMPACTO DE UNA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA CON TERAPIA BIOLÓGICA CONCOMITANTE EN PACIENTES CON HIDRADENITIS SUPURATIVA. ESTUDIO DE COHORTES PROSPECTIVO

Trinidad Montero Vílchez(1), Luis Salvador Rodríguez(1), Carlos Cuenca Barrales(2), Andrea Rodríguez Tejero(1), Salvador Arias Santiago(1) y Alejandro Molina Leyva(1) de (1)Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada y (2)Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

Antecedentes y Objetivos: La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad inflamatoria crónica del folículo pilosebáceo. Las terapias biológicas han demostrado ser efectivas para HS moderada y grave. Asimismo, la cirugía constituye un pilar en su tratamiento, aunque las recidivas son frecuentes. Actualmente, los estudios que evalúan la terapia biológica concomitante con la cirugía son limitados. El objetivo principal de este estudio fue comparar las diferencias de riesgo de complicaciones y recidivas entre los pacientes intervenidos quirúrgicamente en presencia o ausencia de tratamiento biológico concomitante.

Material y Métodos: Se llevó a cabo un estudio de cohortes prospectivo que incluía a todos los pacientes con HS candidatos a cirugía mediante la técnica de escisión y cierre por segunda intención. La cohorte expuesta recibió tratamiento biológico concomitante a la cirugía mientras que la cohorte control no recibió tratamiento biológico concomitante. Los pacientes fueron seguidos durante 24 semanas. Las principales variables de interés fueron: recurrencia, infección de la herida quirúrgica, hemorragia postquirúrgica y tiempo hasta la curación.

Resultados: Se incluyeron en el estudio 40 pacientes, 14 recibieron tratamiento biológico concomitante a la cirugía y 26 sólo cirugía. Los pacientes con tratamiento biológico concomitante presentaron HS de mayor tiempo de evolución (17,07 vs 10,38 años, $p=0,04$) y de mayor gravedad (IHS4 11,07 vs 7,24, $p=0,03$). Tras realizar un análisis de regresión logística, el tratamiento biológico concomitante se asoció a un tiempo hasta la curación más prolongado ($p=0,02$) y a una menor tasa de recurrencias. Asimismo, el tipo de recurrencia que se produjo en estos pacientes fue de menor gravedad, predominando las formas con nódulos y abscesos, mientras que en el grupo sin biológico fueron más frecuentes las recurrencias en forma de fístulas.

Conclusión: El tratamiento biológico concomitante podría aumentar el tiempo hasta la curación de la herida quirúrgica, sin incrementar el riesgo de infección, y podría modificar la tasa de recurrencias postquirúrgicas.

50 GRANULOMA ANULAR DISEMINADO: NUESTRA EXPERIENCIA CON BIOLÓGICOS

Juan Ortiz Álvarez(1), Román Barabash Neila(1), Javier J. Domínguez Cruz(1), Juan Carlos Hernández Rodríguez(1) y Julián Conejo-Mir Sánchez(1) de (1) Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Antecedentes: El granuloma anular en su variante diseminado (GAD) es una dermatosis inflamatoria de causa multifactorial. Aunque benigna, puede persistir durante largo tiempo y suponer un reto terapéutico, sin existir unos datos claros sobre la eficacia de las diferentes líneas de tratamiento. Los biológicos, en especial los agentes anti TNF- α Infliximab y Adalimumab, se han propuesto como fármacos útiles para el manejo de esta patología.

Objetivos: En este estudio se presenta una serie de casos de los pacientes afectos de GAD tratados con terapia biológica en nuestro centro.

Métodos: Se analizaron los casos de GAD diagnosticados en nuestro centro y se recogieron los datos de aquellos a los que se pautaron fármacos biológicos durante su seguimiento.

Resultados: Se encontraron tres casos de GAD en tratamiento con biológicos, dos ellos con Infiximab y uno con Adalimumab biosimilar, todos ellos refractarios a varias líneas terapéuticas. El BSA medio al inicio del tratamiento fue del 35% con un aclaramiento importante tras 6 meses de tratamiento. Todos ellos se encontraban en el momento del estudio en tratamiento continuo con biológicos.

Conclusiones: En nuestra serie de casos, los fármacos antiTNF- α vuelven a mostrarse como una alternativa útil frente al GAD refractario a otras líneas de tratamiento, con una buena tolerancia por parte del paciente y efectos rápidos. Aún quedan cuestiones por resolver, como, por ejemplo, qué pauta es más idónea o cuándo cesarlos.

51 EPIDEMIOLOGÍA Y MANEJO DE PACIENTES CON LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO B DE LA ZONA MARGINAL (LCPZM) EN UN CENTRO HOSPITALARIO DE TERCER NIVEL

Pedro Jesús Gómez Arias(1), José Luis Hernández Romero(1), Beatriz Baleato Gómez(1), Damián Moreno Mesa(1), Fernando Leiva Cepas(2) y Manuel Galán Gutiérrez(1) de (1)UGC Dermatología M-Q. y Venereología y (2)UGC Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Antecedentes: El linfoma cutáneo primario B de la zona marginal (LCPZM) es un tipo poco común de neoplasia. El curso es poco agresivo, y el tratamiento incluye excisión quirúrgica, radioterapia local o rituximab. Habitualmente el primer profesional hospitalario que valora al paciente con esta patología es el dermatólogo/a.

Objetivo: Conocer la epidemiología, clínica, tratamiento, evolución y seguimiento de los pacientes diagnosticados de LCPZM en un centro hospitalario de tercer nivel.

Materiales y Métodos: Serie recogieron la totalidad de pacientes diagnosticados de LCPZM en nuestro centro entre enero de 2007 y diciembre de 2019.

Se recogieron diferentes variables (edad, sexo, fecha de nacimiento, fecha de diagnóstico, forma de presentación clínica, subtipo histológico, afectación extracutánea, tratamiento, recidiva, lugar de recidiva, tiempo de seguimiento, curación, seguimiento en hematología y muerte). Se efectuó análisis descriptivo y estudio de supervivencia.

Resultados: 20 pacientes (12 varones y 8 mujeres, edad media: 50 años) fueron diagnosticados de LCPZM en este periodo. El 45% de las lesiones se localizaron en polo cefálico. El nódulo solitario fue la forma más frecuente de presentación (62,5%). Todos los pacientes presentaron la forma convencional de LCPZM, sin objetivarse afectación medular o ganglionar en ningún caso. Los tratamientos más comúnmente administrados fueron radioterapia local y extirpación quirúrgica. Un 30% de los casos recidivaron (ILE de 20 meses). Un 72,2% de los paciente presentaron remisión completa. El tiempo de seguimiento medio fue de 5 años. Ningún paciente falleció.

Conclusiones y Bibliografía: El LCPZM es una entidad que recibe un manejo multidisciplinar en nuestro centro. En relación al curso clínico de nuestros pacientes no encontramos diferencias con las series descritas previamente, con un excelente pronóstico. El papel del dermatólogo en el diagnóstico, seguimiento, detección de recidiva así como en la decisión de tratamiento es muy relevante, por lo que creemos importante reconocer de forma correcta esta entidad así como conocer su manejo.

1. Cutaneous marginal zone lymphomas. S. H. Swerdlow, *Seminars in Diagnostic Pathology* 2017;34:76-84.
2. Primary cutaneous marginal zone lymphoma. E. Jacobsen, AS. Freedman, R Willemze. *UpToDate*. Consultado en febrero de 2020.

52 SLOW MOHS VS. ESCISIÓN LOCAL AMPLIA EN EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

Miguel Ángel Duarte Ferrera(1), Tomás Toledo Pastrana(1), Juan José Ríos Martín(1) y David Moreno Ramírez(1) de (1)Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Antecedentes y Objetivos: El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un sarcoma cutáneo de crecimiento lento con una capacidad muy baja de metastatizar, pero con una extensión subclínica significativa y gran agresividad local, así como una tendencia alta a la recidiva local. Por este motivo, el principal objetivo del cirujano es conseguir la extirpación completa con márgenes suficientes para evitar la recaída. Para lograrlo, en la actualidad dos son las técnicas más utilizadas, la cirugía micrográfica de Mohs en diferido (Slow Mohs) y la escisión local amplia (ELA).

El presente trabajo evalúa los resultados obtenidos mediante cirugía micrográfico diferida en una serie de pacientes con DFSP.

Material y Método: Estudio observacional longitudinal retrospectivo en el que se incluyeron pacientes con dermatofibrosarcoma protuberans intervenidos mediante cirugía de Mohs diferida durante un periodo de 15 años y con un seguimiento superior a 5 años. Como variables de estudio se registraron las siguientes: demográficas (edad, sexo), clínicas (localización, tamaño, tiempo de evolución antes del diagnóstico, metástasis a distancia), Como variables de resultado se analizaron: supervivencia libre de recaída, supervivencia específica por DFSP, y supervivencia global a los 2 y 5 años.

Resultados: Durante el período de estudio se recogieron un total de 23 pacientes con DFSP, con edad media de 40,35 años (DS 15,23) y predominio del sexo femenino (52%) sobre masculino (48%). La supervivencia libre de recaída local a los 2 y 5 años fue del 100%, con un seguimiento medio de 59,08 meses.

Discusión y Conclusiones: La CMM a día de hoy se considera la técnica quirúrgica de elección, con una tasa de recidivas tanto locales como a distancia muy baja, resultados concordantes con los apreciados en nuestra serie.

53 TRATAMIENTO DE LA PSORIASIS GRAVE EN PACIENTES ONCOLÓGICOS

Ignacio Castaño Uhagón(1), Eliseo A. Martínez García(1), Enrique Herrera Acosta(1), Ana Medina Fernández(1), Jorge Alonso Suárez Pérez(1) y Enrique Herrera Ceballos(1) de (1)Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.

Antecedentes y Objetivos: Desde la Introducción de la terapia biológica existe preocupación de que, como fármacos inmunomoduladores, puedan promover el desarrollo de neoplasias o interferir en su curso evolutivo. Sin embargo, la evidencia científica disponible en la actualidad avala la seguridad de estas nuevas terapias. En este trabajo analizamos el tratamiento de estos pacientes complejos en la Unidad de Psoriasis.

Resultados: Se atendieron 12 pacientes con psoriasis moderada a grave tratados con terapia sistémica (PASI medio de 14.25) y diagnóstico de cáncer. 10 pacientes (83,3%) fueron diagnosticados de neoplasias sólidas y 2 (16,6%) lo fueron de neoplasias hematológicas. 4 pacientes se encontraban en estadio IV de su enfermedad.

El 50% de los estaban siendo tratados con fármacos biológicos en el momento en el que se diagnosticó su neoplasia. Un total de 7 pacientes (58,3%) suspendieron su tratamiento sistémico tras el diagnóstico de cáncer. Al analizar el subgrupo de pacientes en tratamiento con biológicos, se observó que el 83,3% interrumpieron su tratamiento.

Tras la interrupción del tratamiento todos presentaron un empeoramiento de su psoriasis. Al reiniciar el tratamiento, los pacientes que previamente habían sido tratados con fármacos biológicos pasaron a otras terapias (fototerapia, metotrexato o apremilast) con mal control de su enfermedad cutánea (PASI > 5 en todos los pacientes), alcanzando únicamente una buena respuesta en los pacientes en los que se reintrodujo la terapia biológica. Sólo 1 de los pacientes "naive" a biológicos llegaron a probar tratamiento con este tipo de fármaco a lo largo de su seguimiento.

Conclusiones: La suspensión del tratamiento se tradujo en un empeoramiento de las lesiones cutáneas. Del mismo modo, existe una tendencia a evitar el uso de terapia biológica en el caso de los pacientes "naive" para estos fármacos.

Las fichas técnicas de los fármacos así como las guías clínicas ofrecen pocas certidumbres al médico que ha de tomar decisiones difíciles sobre el tratamiento de la psoriasis en estos pacientes. Teniendo en cuenta que la evidencia disponible no sugiere riesgos significativos de desarrollo de neoplasias o recidiva de las mismas en los pacientes con terapia biológica, pensamos que las ventajas de estas terapias superan los potenciales peligros en pacientes con antecedentes de psoriasis grave de difícil control.

54 PREDICCIÓN DEL GRADO DE PIGMENTACIÓN CUTÁNEA POR LUZ AZUL PROCEDENTE DEL SOL, ILUMINACIÓN ARTIFICIAL Y DISPOSITIVOS MÓVILES. ¿NOS PROTEGEN FRENTE A LA LUZ AZUL LOS FOTOPROTECTORES ACTUALES?

José Aguilera Arjona(1), M^a Victoria de Gálvez Aranda(1), Enrique Navarrete de Gálvez(1), Cristina Sánchez Roldán(1), Alfonso Gago Calderón(1) y Enrique Herrera Ceballos(1) de (1)Universidad de Málaga.

La luz azul está presente en el sol y en prácticamente todas las fuentes de iluminación a las que nos vemos expuestos diariamente. El aumento de radiación azul a la que nos vemos expuestos como consecuencia de los nuevos hábitos de vida de la sociedad moderna, caracterizados por altos tiempos de uso de dispositivos móviles y ordenadores bajo una iluminación interior en su mayoría tipo LED, nos ha llevado a plantearnos si estamos expuestos a unas dosis capaces de provocar un trastorno en la pigmentación de nuestra piel.

Para ello hemos establecido una ecuación de referencia a partir de los valores promedio de cada tipo de fuente, que nos permitirá estimar los porcentajes de contribución en cada caso y determinar si alguna de ellas presenta una contribución muy superior al resto y que, por tanto, pudiéramos considerar controlante a la hora de determinar su influencia sobre la pigmentación cutánea. Esto nos ha dado lugar a desarrollar una calculadora de potencial estimulador de melanina según el lugar, el tipo de fuente de luz a la que nos exponemos y las horas de exposición que tengamos.

Se ha determinado que es la fuente de azul más pigmentante, sin embargo pasamos en términos generales muchas más horas bajo fuentes artificiales de luz azul cuyo espectro de emisión se sitúa por encima de los 450 nm, teniendo una contribución casi 10 veces menor con respecto a las fuentes con luz violeta (alrededor de 400 nm) a la generación de melanina. Se ha analizado además el grado de fotoprotección frente al azul en un total de 20 diferentes fotoprotectores del mercado. Los fotoprotectores actuales enriquecidos con óxidos de hierro y otros filtros minerales contribuyen a una disminución significativa de la penetración de luz violeta y azul en la piel, por lo que un fotoprotector con color es efectivo para protegernos de estas radiaciones de visible de alta energía.

55 EVOLUCIÓN EN LA INCIDENCIA DEL MELANOMA EN UN ÁREA SANITARIA DE ALTO RIESGO (2010-2017)

Gustavo Guillermo Garriga Martina(1), Ángela Quero Martín(1), Rosa Castillo Muñoz(1), Ana Carmona Oliveira(1), Marisol Contreras Steyls(1) y Enrique Herrera Ceballos(1) de (1)Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.

Introducción: El melanoma cutáneo (MC) continúa aumentando su incidencia a nivel mundial. España posee menores tasas de incidencia que otros países, sin embargo, el área de la provincia de Málaga posee ciertas características que le confieren una mayor incidencia, como una mayor población residente procedente de países extranjeros, un mayor número de horas de sol y de actividades propias de zonas costeras que implican una exposición solar.

Objetivos: Evaluar la evolución de 501 casos de MC registrados en los años 2010-2017, analizando sus características anatomoclínicas al diagnóstico e investigando posibles relaciones entre las variables incluidas asociadas a las lesiones.

Material y Métodos: Para ello realizamos un análisis estadístico de tipo descriptivo con el programa SPSS versión 20.0, a partir de una base de datos creada con Microsoft Excel, la cual incluía los datos de 501 casos de MC procedentes del Hospital Universitario Virgen de la Victoria de Málaga.

Resultados y Discusión: Se evidencia un incremento lineal en la incidencia, con una mayor frecuencia en la mujer (53%) y como principal tipo anatomoclínico al melanoma de extensión superficial (MES) (45,8%), siguiendo la tendencia observada con anterioridad a nivel mundial. Esto concluye que, a pesar de los esfuerzos llevados a cabo para la prevención, mayores acciones deben ser tomadas en lo referente.

57

HISTIOCITOSIS EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE 32 CASOS

Juan Carlos Hernández Rodríguez(1), María Teresa Monserrat García(1), José Bernabeu Wittel(1), Lidia Ossorio García(2), Cristina Albarrán Planelles(3) y Julián Conejo-Mir Sánchez(1) de (1)Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, (2)Hospital Universitario de Puerto Real, Cádiz y (3)Hospital Comarcal La Línea de la Concepción, La Línea de la Concepción (Cádiz).

Introducción: Las histiocitosis son trastornos poco frecuentes que se caracterizan por el acúmulo de macrófagos, células dendríticas o células derivadas de los monocitos, en diversos tejidos. Pueden afectar tanto a la población pediátrica, como a la población adulta. Existen pocas publicaciones que describan las características de una serie de casos diagnosticados en un mismo centro.

El objetivo de nuestro trabajo ha sido describir las características de la población pediátrica estudiada con diagnóstico de histiocitosis en la unidad de dermatología pediátrica del Hospital Universitario Virgen del Rocío entre 2002 y 2016.

Material y Métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo en pacientes con diagnóstico histológico de histiocitosis en edad pediátrica en el Hospital Universitario Virgen del Rocío entre diciembre de 2002 y mayo de 2016. Para realizar las tablas de frecuencias del análisis descriptivo se utilizó el programa estadístico SPSS 26.0.

Resultados: Se incluyó a un total de 32 pacientes con diagnóstico histológico de histiocitosis en edad pediátrica, 17 hombres (53,1%) 14 mujeres (43,8%) y 1 caso diagnosticado por autopsia fetal. Según la nueva clasificación propuesta en 2016 por Emile et al. 24 pacientes pertenecían al grupo L (75%), 6 al grupo C (18,8%) y tan sólo 2 (6,3%) al grupo H. La edad media al diagnóstico fue de 36 meses. El 50% del total de los pacientes tuvo afectación cutánea a lo largo del seguimiento, de los cuales 6 pacientes (18,75%) presentaron afectación sistémica ($p < 0.05$).

Discusión: En la literatura actual, la mayoría de series publicadas que reflejan la experiencia de un mismo centro, se centran en una muestra de pacientes con histiocitosis del grupo L.

Sin embargo, en este trabajo, además se ha incluido a pacientes del grupo C y grupo H. En el subgrupo de pacientes con histiocitosis L de esta serie, se ha observado que la afectación cutánea se asocia a afectación sistémica, tal y como se ha recogido en series de casos previas.

58

EFFECTIVIDAD DEL RESORCINOL TÓPICO 15% EN EL TRATAMIENTO DE LA HIDRADENITIS SUPURATIVA LEVE-MODERADA: NUESTRO ESTUDIO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Rubén Barros Tornay(1), Jaime Cordero Ramos(1), Tomás Toledo Pastrana(1), Miguel Ángel Calleja Hernández(1) y David Moreno Ramírez(1) de (1) Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Antecedentes: La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad crónica que origina un importante deterioro en la calidad de vida y cuyo tratamiento no se encuentra bien definido. La resorcina tópica ha demostrado ser de utilidad en formas leves de esta enfermedad.

Objetivo: Evaluación de la respuesta terapéutica a la resorcina tópica 15% en pacientes con HS.

Material y Métodos: Estudio longitudinal prospectivo de un brazo de estudio, para valorar la respuesta de pacientes con HS a la resorcina tópica 15%. Durante un año se reclutaron pacientes con HS grado I-II de Hurley. Los pacientes incluidos iniciaron tratamiento con resorcina crema al 15% cada 12 horas durante 16 semanas. En las lesiones dianas se evaluaron las siguientes variables de estudio: demográficas (edad y sexo), subjetivas (EVAs de olor, dolor y supuración, y DLQI) clínicas (peso, localización, tamaño y Sartorius score), ecográficas (caracterización, tamaño y actividad doppler). Estas variables fueron registradas en la visita basal, a las 4, 8, 12 y 16 semanas. Las medidas resultado fueron: respuesta completa (RC) y parcial (RP), porcentaje de pacientes que alcanzan respuesta EVA50 y DLQI50 a las 16 semanas

Resultados: Se reclutó un total de 24 pacientes, con una edad media de 39 años. El 58,33% fueron mujeres. El 54% de los pacientes presentaba sobrepeso u obesidad y el 88% eran fumadores. La localización más frecuente fue la ingle (47,06%), seguida de la axila (23,53%). El tamaño medio basal de la lesión diana fue de 19,53mm (±10,84mm) clínicamente y 24,50mm (±11,46mm) mediante ecografía. Se obtuvo una RC de las lesiones en el 58,30% de los pacientes a las 16 semanas y una RP en el 41,70% restante. A las 16 semanas, el DLQ50, la EVA50-dolor, EVA50-olor y EVA50-supuración, fueron del 80%, 62,5%, 50% y 75% respectivamente. La reacción adversa más frecuente fue la descamación en la zona tratada.

Conclusiones: El resorcinol al 15% en crema ha demostrado una mejoría relevante. Estos resultados deberían ser confirmados por medio de ensayos clínicos. A pesar de ello, la seguridad del tratamiento, su uso tópico y los resultados observados en esta serie proporcionan información de interés a favor de su uso en la práctica clínica diaria.

59

CIRUGÍA DE MOHS DE PIRÁMIDE NASAL, NUESTRA EXPERIENCIA

Isabel Villegas Romero(1), Sandra Valenzuela Ubiña(1), Irene Navarro Navarro(1), Gonzalo Gallo Pineda(1) y Mario Linares Barrios(1) de (1)UGC Dermatología MQ y V del Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Antecedentes y Objetivos: La cirugía micrográfica de Mohs (CMM) es una técnica quirúrgica eficaz para numerosas neoplasias cutáneas, especialmente para el cáncer cutáneo no melanoma (CCNM) recurrente y localizado en zonas de alto riesgo. El objetivo de nuestro estudio fue describir las características clinicopatológicas de los pacientes intervenidos con CMM en nuestra unidad, para valorar las tasas de recidiva y opciones reconstructivas en pirámide nasal.

Material y Métodos: Se reclutaron 53 pacientes intervenidos con CMM en pirámide nasal en nuestra unidad de 2016 a 2020. Se realizó una recogida de datos sociodemográficos y clinicopatológicos.

Resultados: Se realizó un estudio descriptivo donde la media de edad fue de 67 años (rango 43-88 años) con una distribución similar entre ambos sexos (51% mujeres). Un 96% de los tumores fueron carcinomas basocelulares, de los cuales el tipo más predominante fue el infiltrativo (45%). El 42% de los pacientes presentaron tumores recidivados y el 36% extirpados de forma incompleta. La cirugía de Mohs se completó en 1-2 fases en un 86,8% de los casos. El tamaño del defecto final medio fue de 29,1713,42 mm y en un 71,7% se realizó reconstrucción mediante colgajo (36,8% avance, 44,7% transposición, 18,4% complejos). En nuestra serie el 98,1% de los pacientes no presentaron recidiva tras la cirugía.

Conclusiones: La CMM es una técnica quirúrgica que permite el estudio intraoperatorio del 100% del margen mediante cortes histológicos horizontales del tejido. El estudio histológico permite identificar la persistencia de tumor en un gráfico equivalente al defecto quirúrgico y favorece un ahorro de piel sana. La CMM es la técnica quirúrgica más efectiva para el control de márgenes en varios tipos de cáncer de piel, con tasas de recurrencia a 5 años del 1% en carcinoma basocelular, respecto al 10% de la cirugía convencional. La pirámide nasal es una de las localizaciones más frecuente de estos tumores y por sus características morfológicas supone en frecuentemente un reto quirúrgico reconstructivo. A pesar de la reciente aplicación de esta técnica en nuestra unidad los resultados obtenidos en cuanto a recidivas han sido similares con respecto a otras series. Presentamos un estudio descriptivo de los pacientes intervenidos de cáncer de piel mediante CMM en pirámide nasal para una mejor caracterización de esta técnica para estos casos.

60

SEGURIDAD Y EFECTIVIDAD DE MINOXIDIL ORAL EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL: ESTUDIO UNICÉNTRICO RETROSPECTIVO

Pablo Martín Carrasco(1), Javier J. Domínguez Cruz(1), Álvaro Cabello Santos(1), María Teresa Monserrat García(2), Francisco Manuel Ildelfonso Mendonça(2) y José Bernabeu Wittel(2) de (1)Unidad de Tricología y Trasplante Capilar. Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Dermatología. Hospital Viamed Santa Ángela de la Cruz, Sevilla.

Introducción: La eficacia del minoxidil tópico (MT) en alopecia androgénica y en otras patologías del cuero cabelludo se ve muy limitada por la falta de tolerancia y adherencia de los pacientes. En los últimos años se ha incrementado el uso de minoxidil oral (MO) como alternativa o complemento al MT. El número de estudios publicados que evalúan la seguridad y la eficacia del MO es muy limitado.

Objetivos:

1. Evaluar la seguridad del tratamiento con MO en pacientes con alopecia androgénica (AA), frontal fibrosante (AFF) y efluvio telógeno crónico (ETC).
2. Evaluar la efectividad del MO en el subgrupo de pacientes con AA que recibieron MO en monoterapia.

Métodos: Búsqueda retrospectiva de pacientes tratados con MO con un seguimiento mínimo de 6 meses entre marzo 2019 y febrero 2020. Se recogieron datos sobre edad, sexo, tipo de alopecia, dosis de MO, meses de tratamiento y tratamientos concomitantes para la alopecia. La efectividad se evaluó mediante una escala subjetiva con valores del 1 al 4 (1: empeoramiento, 2: estabilización, 3: mejoría parcial, 4: mejoría intensa) usando fotografías clínicas. Se recogió la presencia de efectos secundarios atribuibles al MO (hirsutismo, edema de miembros inferiores, hipertensión y taquicardia).

Resultados: Incluimos 72 pacientes con una edad media de 39,76 años. 22 fueron hombres y 50 (69,4%) mujeres. La media de tratamiento fue de 8,26 (rango 6-12) meses. 65 (90,3%) pacientes padecía alopecia androgénica, 4 ETC y 3 AFF. La dosis más utilizada en hombres fue la de 5 mg/día (95,4%), mientras que en mujeres la dosis más empleada fue 1mg/día (48,6%). 33 (45,8%) pacientes recibieron MO en monoterapia. En cuanto a la seguridad, 35 (49,6%) pacientes sufrieron efectos adversos: 28 (38,9%) pacientes presentaron algún grado de hirsutismo; 3 hipotensión y 4 edema de miembros inferiores. 6 pacientes suspendieron la medicación debido a estos efectos secundarios. Del subgrupo de pacientes con AA en tratamiento en monoterapia con MO el 81,5% mostró mejoría.

Conclusiones: MO es un fármaco seguro en práctica clínica real con un perfil de efectos secundarios tolerable que no suele acarrear la suspensión del tratamiento.

MO es efectivo en el tratamiento de pacientes con AA en monoterapia. Son necesarios ensayos clínicos para establecer con mayor claridad el perfil de seguridad y efectividad de éste tratamiento.

62 EVOLUCIÓN DE LA MORTALIDAD POR MELANOMA MALIGNO EN ANDALUCÍA EN EL PERIODO 1975 – 2018

Antonio José Durán Romero(1), Juan Ortiz Álvarez(1), Juan Carlos Hernández Rodríguez(1), Mercedes Sendín Martín(1), Julián Conejo-Mir Sánchez(1) y José Juan Pereira Rodríguez(1), de (1)UGC Dermatología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Antecedentes y Objetivos: Pese a constituir aproximadamente el 5 % del cáncer de piel, el melanoma maligno es responsable del 80 % de las muertes por esta causa, lo que constituye además el 1-2 % de todas las muertes por cáncer. En los países desarrollados los certificados de defunción constituyen una fuente fiable para el cálculo de tasas de mortalidad asociadas a una determinada patología. El objetivo de este estudio es determinar la evolución observada en la mortalidad por melanoma maligno en Andalucía en el periodo 1975-2018.

Material y Métodos: Se han empleado como fuente de datos los certificados de defunción facilitados por el Instituto Nacional de Estadística (INE), de personas fallecidas en Andalucía entre 1975 – 2018, así como la población a mitad de año para cada una de las provincias andaluzas en dicho periodo, dividida por sexos y grupos de edad quinquenales. Se han incluido aquellas defunciones codificadas como melanoma maligno cutáneo (códigos 172 y C43 en Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE), ediciones CIE-9 y CIE-10 respectivamente). Hemos obtenido las tasas de mortalidad ajustadas por el método directo, por grupos de edad y con respecto a la población estándar europea para los años correspondientes. Se ha procedido posteriormente al análisis estadístico de los datos y la búsqueda de cambios de tendencia en la mortalidad. Para la realización de este trabajo se han empleado los software SPSS statistics 25®, Epidat 3.1® y Joinpoint regresión®.

Resultados: Las tasas de mortalidad ajustadas halladas en Andalucía a mediados de los 90 fueron de aproximadamente 0.5 casos por cada 100.000 habitantes en mujeres y 0.8 por cada 100.000 en varones. Dichas tasas aumentaron hasta situarse en 1 y 1.7 casos por cada 100.000 habitantes en mujeres y hombres, respectivamente, para posteriormente mantenerse estables.

Conclusiones: Las tasas de mortalidad observadas en Andalucía en el periodo 1975-2018 son algo menores que la media nacional. No obstante, la tendencia observada en el tiempo es similar a la descrita en estudios previos a nivel nacional, con un incremento progresivo hasta la segunda década del siglo XXI y una posterior estabilización.

64

HIDROSADENITIS SUPURATIVA MODERADA-SEVERA: ESTUDIO OBSERVACIONAL DESCRIPTIVO EN HOSPITAL UNIVERSITARIO DE JEREZ

Sandra Cases Mérida(1), Alicia Padial Gómez-Torrente(1), Rosa María González Luque(1), María Dañino García(1) y Juan A. Márquez Enríquez(1) de (1) Servicio de Dermatología, Hospital de Jerez, Jerez de la Frontera (Cádiz).

Objetivo: El objetivo de nuestro estudio es conocer las características de los pacientes en seguimiento por hidrosadenitis supurativa moderada-severa en las consultas de dermatología del Hospital Universitario de Jerez desde 2016 hasta la actualidad.

Materiales y Métodos: Se recogieron los pacientes atendidos en las consultas de Dermatología con diagnóstico de hidrosadenitis supurativa moderada y/o severa en seguimiento conjunto con enfermería desde 2016 hasta la actualidad. De forma retrospectiva, se recogieron datos sociodemográficos, antecedentes personales, datos referentes a la dermatosis consultada y datos referentes a la respuesta terapéutica.

Resultados: Se incluyeron un total de 25 pacientes. La media de edad fue de 43 años y la distribución por sexos fue 60% (n= 15) mujeres y 40% (n=10) hombres. El 80% (n=20) había sido diagnosticado de una hidrosadenitis supurativa grave (Hurley III) frente al 20% moderada. El 72% (n=18) eran fumadores. En cuanto a comorbilidades, se observó enfermedad de Crohn (n=3), psoriasis (n=2), síndrome ovario poliquístico (n=2) y acné conglobata (n=1). Un 38% de los pacientes presentaban hipertensión arterial, el índice de masa corporal medio fue de 30 (obesidad tipo I) con perfil abdominal elevado en ambos sexos (mujeres 98 cm, hombres 105cm). Se observó un gran impacto en la calidad de vida de los pacientes mediante el test de Golbert en ansiedad (50% mujeres, 66% hombres) y depresión (mujeres 58,5%, 37,5% hombres) con un DLQI medio de 10 (moderado). El 100% de los pacientes había recibido tratamientos antibióticos orales, el 54% tratamiento quirúrgico. El 80% (n=20) había recibido tratamiento con adalimumab, con 8 fallos y 3 intensificaciones respecto pauta recomendada en ficha técnica. En algunos pacientes, se indicaron tratamientos de uso off-label como ustekinumab (n=3) e infliximab (n=7).

Discusión: La hidrosadenitis supurativa tiene una prevalencia estimada de 0,03-8%. Se ha relacionado con multitud de comorbilidades como riesgo cardiovascular aumentado, espondiloartropatía axial, enfermedad inflamatoria intestinal y ansiedad/depresión. En casos refractarios a tratamiento antibiótico, se recomienda adalimumab por ser el único fármaco biológico aprobado hasta la actualidad.

65

CARCINOMA SEBÁCEO: ANÁLISIS CLÍNICO-PATOLÓGICO DE 11 CASOS

Fernando García Souto(1), Isabel María Coronel Pérez(1), Francisco Sosa Moreno(1), Alba Crespo Cruz(1) y Ana Isabel Lorente Lavirgen(1) de (1)Hospital Universitario Ntra. Sra. de Valme, Sevilla.

Introducción: El carcinoma sebáceo es un tipo de cáncer poco frecuente que se origina en las glándulas sebáceas. Puede aparecer en cualquier parte de la piel, pero con mayor frecuencia se presentan en cabeza y cuello, existiendo la presentación ocular y extraocular.¹ Es una neoplasia con tendencia a recurrir y hacer metástasis, particularmente si se trata inadecuadamente.²

Objetivos: Determinar las características clínicas, histológicas, e inmunohistoquímicas de los carcinomas sebáceos diagnosticados en nuestro hospital.

Material y Métodos: Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de carcinoma sebáceo cutáneo en el hospital de Valme. En total, se diagnosticaron 11 casos con confirmación histológica e inmunohistoquímica de carcinoma sebáceo durante el periodo 1993-2017. La información clínica se obtuvo de las historias clínicas de los pacientes y las muestras histológicas de cada uno de ellos se recuperaron y revisaron por un patólogo.

Resultados: Se incluyeron en el estudio a 11 pacientes, representando el 0,21% de todos los casos de cáncer de piel histológicamente confirmados en el hospital. La edad media en el momento del diagnóstico fue de 71,72 años (rango, 60-93 años) y hubo una predilección femenina (7 casos). El tamaño medio del tumor fue de 17,4 mm (rango, 5-30 mm). Tres de los pacientes presentaron un síndrome Muir-Torre asociado. En ningún caso la sospecha clínica fue de carcinoma sebáceo. El sitio más común de aparición fue la cara (4 casos), dos de ellos con afectación del párpado. Los carcinomas demostraron características histopatológicas e inmunohistoquímicas variables. Todos fueron tratados con cirugía convencional. El seguimiento medio fue de 5,54 años (rango, 2-11 años). Hubo un caso de recurrencia local y un caso de metástasis. Un único paciente murió en relación con el tumor durante todo el seguimiento.

Conclusiones: Aunque el número de casos recogidos es limitado, nuestro estudio aporta información de interés sobre las características clínicas e histopatológicas del carcinoma sebáceo.

IMPACTO DE LA PANDEMIA COVID-19 EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL CÁNCER CUTÁNEO NO MELANOMA: UN ESTUDIO OBSERVACIONAL RETROSPECTIVO UNICÉNTRICO

Mercedes Sendín Martín(1), Javier J. Domínguez Cruz(1), Juan Ortiz Álvarez(1), Rosa Corbi Llopis(1) y Julián Conejo-Mir Sánchez(1), de (1)Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla).

Antecedentes: La pandemia del coronavirus SARS-CoV-2 ha afectado de forma indirecta a otras patologías; entre ellas el cáncer, cuya mortalidad podría haber aumentado hasta un 20%.

Como consecuencia del potencial del virus para colapsar los sistemas sanitarios, el manejo del cáncer cutáneo no melanoma (CCNM) ha podido sufrir cambios. El objetivo de este estudio es analizar el impacto que ha tenido la pandemia en el diagnóstico y tratamiento del CCNM en nuestro centro en 2020.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo unicéntrico en el que se incluyeron los datos demográficos de los pacientes con confirmación histológica de carcinoma basocelular (CB) y de espinocelular (CE) tratados en nuestro centro desde el 1 de enero de 2015 al 31 de diciembre de 2020. Se realizó la comparación por trimestres de los casos del año 2020 con respecto al periodo 2015-2019, mediante el test U Mann Whitney con el programa SPSS v25.

Resultados: Se identificaron 6915 CB y 1933 CE en 5063 varones y 3785 mujeres. Se extirparon 963 CB y 370 CE en 2020, siendo la media de 2015 a 2019 de 1190 CB y 312 CE. En el segundo trimestre de 2020 se extirparon de media 41,3 CB ($\pm 34,4$ DE) y 20,7 CE ($\pm 1,1$ DE). De 2015 a 2019 la media en ese trimestre fue de 109,4 CB ($\pm 22,6$ DE) y 30,4 CE ($\pm 10,7$ DE). Las diferencias en el segundo trimestre del año entre 2020 y 2015-2019 fueron significativas tanto en el caso de CB ($p = 0,009$), como de CE ($p = 0,048$). Con respecto al resto de trimestres de 2020 no se encontraron diferencias estadísticamente significativas con los años anteriores.

Conclusiones: La pandemia COVID-19 produjo gran paralización de la actividad asistencial durante el segundo trimestre de 2020. Se produjo una disminución del número de CCNM y tratados quirúrgicamente durante esos meses en nuestro centro, especialmente en el caso del CB. En cuanto al CE, las diferencias fueron menores, probablemente al priorizarse por su mayor agresividad. Destaca la ausencia de diferencias significativas en el cuarto trimestre, en el que la pandemia fue especialmente agresiva en Andalucía, hablando a favor del esfuerzo adaptativo de los dermatólogos para seguir tratando a estos pacientes. No obstante, atendiendo a los resultados, es de esperar un mayor número de diagnósticos de CCNM los próximos años, así como un mayor tamaño o agresividad de los mismos dado el probable retraso diagnóstico

PÓSTER

PERLA DERMATOLÓGICA

67 RESPUESTA SATISFACTORIA A TERAPIA FOTODINÁMICA CON ÁCIDO 5 AMINOLEVULÍNICO GEL NANOEMULSIONADO EN UNA PACIENTE CON ALOPECIA AREATA UNIVERSAL REFRACTARIA A TRATAMIENTO CONVENCIONAL

Laura Linares González(1), Teresa Ródenas Herranz(1), Jorge Juan Vega Castillo(1), Soledad Sáenz Guirado(1) y Ricardo Ruiz Villaverde(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada.

La alopecia areata (AA) es una patología autoinmune frecuente cuya presentación clínica habitual se limita a una determinada área en forma de placas bien delimitadas. Sin embargo, existen formas que pueden llegar a afectar de forma completa al cuero cabelludo (AA total) o incluso a toda la superficie corporal (AA universal), provocando gran impacto en la calidad de vida del paciente. Estas presentaciones extensas tienen habitualmente peor pronóstico y constituyen, a menudo, un auténtico reto terapéutico.

Presentamos el caso de una mujer de 52 años con antecedentes de hipotiroidismo y síndrome de Loews-Dietz, que acudió a nuestra consulta en 2015 por una AA difusa con patrón oñásico. Se inició tratamiento con pulsos de dexametasona, metrotexate subcutáneo y aplicación tópica de minoxidil 5%, obteniendo tras 5 meses una respuesta poco satisfactoria y la aparición de signos cushingoides que obligaron a suspender el tratamiento corticoideo. Tras 12 meses de terapia con metrotexate, apareció toxicidad digestiva, por lo que se suspendió y comenzamos con infiltraciones intralesionales de acetónido de triamcinolona mensual, con escasa efectividad. Otras alternativas utilizadas fueron la aplicación de difenciprona y sulfasalazina vía oral, con mala tolerancia y escasa respuesta. En este tiempo, la alopecia continuó extendiéndose hasta hacerse total y afectar pestañas y cejas. Ante el fracaso de todos los tratamientos previos, se decidió iniciar terapia fotodinámica (TFD) convencional, usando ácido 5-aminolevulínico gel nanoemulsionado con 3 horas de incubación y dosis de tratamiento standard. Se realizaron 6 sesiones mensuales en total, alcanzando una repoblación casi completa de cuero cabelludo, pestañas y cejas. Posteriormente, se optó por continuar con TFD de luz de día en sesiones bisemanales realizadas por la propia paciente en el domicilio, con lo que ha seguido mejorando hasta la actualidad, obteniendo una respuesta completa.

La TFD se ha propuesto recientemente como alternativa en el manejo de formas extensas de AA utilizando varias modalidades, ya sea de forma aislada o combinada con sistemas de microneedling. Hasta ahora, los resultados recogidos en la literatura han sido poco satisfactorios, considerándose poco efectiva y existiendo escasa bibliografía que apoye los resultados obtenidos en nuestra paciente.

68 HIDROXICLOROQUINA COMO TRATAMIENTO DE LOS EFECTOS INMUNOMEDIADOS DE LA INMUNOTERAPIA CONTRA EL CÁNCER DE PIEL

Mario Linares Barrios(1), Isabel Villegas Romero(1), Sandra Valenzuela Ubiña(1), Irene Navarro Navarro(1), y David Jiménez Gallo(1) de (1)UGC Dermatología MQ y V del Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: La inmunoterapia, contra el receptor de muerte celular programada (Anti-PD1), es el tratamiento de primera línea sistémico en el carcinoma epidermoide cutáneo (CEC) avanzado. Para el manejo de los efectos inmunomediados (iRAES) es esencial conocer y manejar de adecuadamente la corticoterapia sistémica, los inmunosupresores y biológicos.

Casos: Un varón de 82 años intervenido de CEC en canto interno de ojo derecho presentó a los 3 años una recidiva con afectación del músculo recto interno. Se desestimó la radioterapia e inició tratamiento con pembrolizumab 2mg/kg/3 semanas off-label con respuesta completa clínica y radiológica tras 7 ciclos. Presentó artralgiyas y mialgiyas grado 1-2 (Common Terminology Criteria for Adverse Events-CTCAE) que fueron tratadas exitosamente con prednisona oral a dosis bajas e hidroxiclороquina 200mg/día.

Una mujer de 83 años intervenida de CEC en rama mandibular derecha desarrolló a los 3 meses una recidiva ganglionar en ángulo mandibular derecho. Realizó radioterapia radical con progresión de la enfermedad por lo que inició pembrolizumab a dosis de 2mg/kg/3 semanas alcanzando una remisión completa clínica y radiológica tras 9 ciclos. La paciente presentó artralgiyas y síndrome polimialgia reumática-like que fueron tratadas de forma exitosa con prednisona oral a dosis bajas hidroxiclороquina 200mg cada 12h.

Discusión: La inmunoterapia está aportando resultados prometedores en el tratamiento del CEC avanzado, en su mayoría respuestas parciales. Los fármacos anti-PD-1, como pembrolizumab o cemiplimab, actúan en la sinapsis inmune inhibiendo la acción co-inhibidora del PD-1, favoreciendo así la destrucción tumoral por los linfocitos T CD-8 intratumorales. Es un tratamiento con buen perfil de seguridad, sobre todo en pacientes de edad avanzada. Los iRAES más frecuentes son los cutáneos, seguidos de colitis, hepatitis, endocrinológicos, neumonitis o artritis. La hidroxiclороquina es un antimalárico con efecto inmunomodulador con escasos efectos adversos a las dosis habituales (200mg/12h).

Presentamos dos pacientes de edad ancianos con CEC avanzado y respuesta completa con pembrolizumab en primera línea de tratamiento sistémico. Ambos presentaron artralgiyas que han sido tratadas de forma satisfactoria y respuesta mantenida con hidroxiclороquina 200mg cada 12-24h.

69 USO DE LA LUZ DE WOOD PARA DELIMITACIÓN DE MÁRGENES EN EL LÉNTIGO MALIGNO

Alejandro Ortiz Prieto(1), Irene Navarro Navarro(1), Isabel Villegas Romero(1), Sandra Valenzuela Ubiña(1) y Mario Linares Barrios(1) de (1)Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: El léntigo maligno es un melanoma in situ cuyo tratamiento es la escisión quirúrgica. La cirugía de Mohs diferido es la técnica de elección en la actualidad que permite ahorrar piel sana garantizando un margen respetado. En ocasiones se trata de lesiones difíciles de

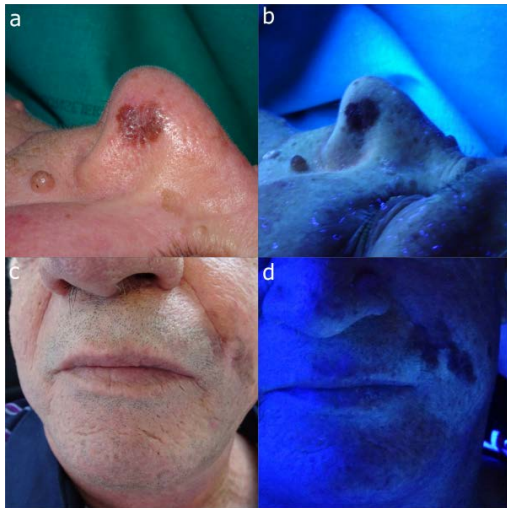


Figura 1. (a) Lentigo maligno melanoma en ala nasal. (b) Tras luz de Wood se aprecia área pigmentada no visible previamente. (c) Imagen clínica de lentigo maligno en surco nasogeniano. (d) Tras luz de Wood se ve área pigmentada no visible previamente.

delimitar mediante exploración clínica y dermatoscópica. Presentamos dos casos de lentigo maligno y lentigo maligno melanoma donde el uso de la luz de Wood ayudó a delimitar mejor estas lesiones previamente a su tratamiento quirúrgico.

Caso 1: Una mujer de 72 años acudió a nuestra consulta para valoración de una lesión pigmentada en el ala nasal izquierda de años de evolución y crecimiento progresivo. A la exploración mostró una mácula parduzca de 10 x 10 mm con presencia de pseudoretículo pigmentado grueso. Se realizó biopsia incisional siendo esta confirmatoria de lentigo maligno. Se decidió exéresis mediante cirugía micrográfica de Mohs diferido. Para la delimitación de la lesión utilizamos la luz de Wood, que mostró una zona pigmentada no visible clínicamente. Las medidas finales de la pieza fueron de 25 x 18 mm. El diagnóstico fue de lentigo maligno melanoma de 0,8mm de espesor de Breslow que respetó márgenes de resección.

Caso 2: Un varón de 57 años en seguimiento por carcinomas basocelulares y queratosis actínicas presentó una lesión pigmentada en surco nasogeniano izquierdo de crecimiento progresivo, con mala delimitación de aproximadamente 2 cm. A la dermatoscopia mostró un pseudoretículo pigmentado con zonas parcheadas de pseudoretículo atípico. Se realizó una biopsia incisional que fue confirmatoria de lentigo maligno. El paciente fue intervenido mediante cirugía de Mohs diferido previa delimitación de la lesión con luz de Wood. Las medidas finales fueron de 4,5 x 3cm. El diagnóstico fue de lentigo maligno con margen respetado.

Discusión: En nuestros pacientes el borde determinado por exploración clínica y dermatoscopia fue inferior al considerado tras el uso de la luz de Wood. La luz de

Wood es una herramienta útil y poco conocida para la delimitación de los márgenes de un lentigo maligno o lentigo maligno melanoma, ya que puede evidenciar zonas de pigmento no visibles a simple vista o con luz normal. Proponemos el uso de la luz de Wood previamente a la cirugía convencional o micrográfica de Mohs en estas lesiones para ayudar a delimitar su margen de forma fiable.

70 USO DE LA REACCIÓN EN CADENA DE LA POLIMERASA PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA SÍFILIS

Isabel Nieto Montesinos(1), Gonzalo Gallo Pineda(1), Isabel Villegas Romero(1), Sandra Valenzuela Ubiña(1) e Irene Navarro Navarro(1) de (1)Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Introducción: Actualmente, la sífilis sigue siendo un problema de salud pública, con una incidencia en Europa en claro aumento desde la pasada década. La sífilis adquirida, normalmente por contacto sexual, afecta principalmente a hombres de entre 35 y 45 años, siendo su principal factor de riesgo el mantener relaciones sexuales sin protección con múltiples parejas.

A pesar de ser una enfermedad ampliamente conocida y estudiada, su diagnóstico sigue suponiendo un reto hoy en día, sobre todo en las fases más tempranas de la enfermedad. Actualmente, la técnica diagnóstica de elección es la serología, que puede demorar varios días en dar un resultado. Por ello, está en estudio el uso de otras técnicas diagnósticas más rápidas, como la detección de ADN de *T. pallidum* mediante una Reacción en Cadena de la Polimerasa (PCR). Presentamos un caso donde el uso de la PCR facilitó el diagnóstico precoz de una sífilis.

Caso Clínico: Un varón de 53 años acudió a nuestra consulta para valoración de lesiones cutáneas de tres semanas de evolución. A la exploración mostró pápulas rosadas ovaladas e infiltradas de 3-4 mm distribuidas predominantemente por el tronco y afectando además a palmas. Asimismo, mostró una úlcera única e indolora de mayor tiempo de evolución en mucosa oral con adenopatía regional indolora.

Bajo la sospecha de una sífilis, se solicitó analítica completa con serología para *T. pallidum*, y se tomó PCR de la lesión oral. Ambas pruebas fueron compatibles con el diagnóstico de sífilis, obteniéndose el resultado de la PCR de forma inmediata, y el de la serología 6 días después (prueba de Treponema Pallidum Haemagglutination con un título de 1/5120, y prueba de Reagina Plasmática Rápida con un título de 1/128).

Discusión: En nuestro paciente pudimos confirmar el diagnóstico de sífilis en horas gracias al uso de PCR, lo que nos permitió tratarlo de forma precoz, dando así consistencia al aforismo clásico de "sífilis diagnosticada, sífilis tratada".

Previamente a la llegada de las técnicas moleculares, la microscopía en campo oscuro era la prueba más usada para confirmación rápida. En la actualidad esta técnica ha caído en desuso dado lo engorroso de la misma y la desaparición del dermatólogo de los laboratorios de microbiología.

Con este caso queremos dar a conocer la PCR como una técnica válida para confirmar de forma inmediata el diagnóstico de sífilis.

71 ANGIOMATOSIS ASOCIADA A ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUÉSPED: UTILIDAD DE TIMOLOL TÓPICO

Raquel Cabrera Fuentes(1), Rocío Díaz Moreno(1), Águeda Pulpillo Ruiz(1), Teresa Zulueta Dorado(2) y Julián Conejo-Mir Sánchez(1), de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: La angiomatosis asociada a enfermedad injerto contra huésped (EICH) consiste en el desarrollo de proliferaciones capilares friables sobre áreas de EICH escleróticas. Los β -bloqueantes se han propuesto como una opción terapéutica.

Caso Clínico: Varón de 34 años con una EICH crónica severa de 10 años de evolución, para la que ha recibido 11 líneas de tratamiento.

A nivel cutáneo presenta lesiones escleróticas generalizadas, con formación de ampollas y úlceras secundarias crónicas en miembros inferiores, que requieren curas diarias. A los 6 años del trasplante desarrolla lesiones nodulares violáceas múltiples en extremidades inferiores, con sangrado recurrente en cada cura diaria.

Se realiza biopsia donde se detecta una proliferación vascular benigna con ectasia e hialinización de paredes vasculares. Los cultivos fueron negativos. Recibe tratamiento quirúrgico y rapamicina tópica sin buena evolución. Finalmente se indica tratamiento con timolol 0.5% gel 2 veces al día. A los 4 meses de tratamiento se objetiva reducción del tamaño y disminución de la frecuencia de hemorragia, con buena tolerancia local.

Discusión: La EICH similar a esclerodermia es una forma infrecuente de presentación de la EICH crónica con una importante morbilidad. Sobre las áreas escleróticas se ha descrito el desarrollo de lesiones vasculares que se han agrupado como una entidad distintiva bajo el término de "angiomatosis asociada a enfermedad injerto contra huésped", siendo una presentación muy poco habitual de proliferación endotelial que afecta exclusivamente a este subtipo de EICH. Se postula que las lesiones se desarrollan por la activación de las células progenitoras endoteliales derivadas del donante, las cuales proliferarían de modo patológico, facilitado por la inflamación crónica y el daño tisular de las áreas escleróticas.

Las lesiones se localizan principalmente en extremidades inferiores y tronco, con una mediana de presentación de 44 meses tras trasplante. Generalmente son lesiones asintomáticas pero en ocasiones producen sangrado y ulceración. En el manejo de estas lesiones se han empleado inhibidores de mTOR, β -bloqueantes, talidomida, radioterapia y exéresis quirúrgica. Presentamos un caso de angiomatosis asociada a EICH de difícil control con buena respuesta a timolol tópico.

Conclusión: No existen estudios aleatorizados que permitan ordenar la utilidad de estas terapias según niveles de evidencia. Sin embargo, por su accesibilidad y seguridad, consideramos que el timolol tópico debería ser actualmente la terapia de primera línea en estos pacientes.

72 LOVASTATINA 2%/COLESTEROL 2% CREMA EN EL TRATAMIENTO DE LA POROQUERATOSIS ACTÍNICA SUPERFICIAL DISEMINADA

Juan Ángel Rodríguez Pozo(1), Pablo Díaz Calvillo(1), Manuel Sánchez Díaz(1), Trinidad Montero Vilchez(1), Andrea Rodríguez Tejero(1), Jesús Tercedor Sánchez(1), Alejandro Molina Leyva(1) y Salvador Antonio Arias Santiago(1), de (1)Servicio de Dermatología Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Antecedentes y Objetivos: La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización que se caracteriza por la presencia de máculas con un borde hiperqueratósico característico denominado lamela cornoide. Estudios recientes han asociado la poroqueratosis, especialmente la actínica superficial diseminada y la lineal, a una alteración en la cascada enzimática de la enzima mevalonato quinasa (1). El objetivo de esta presentación es evaluar la eficacia y seguridad de un preparado en crema con lovastatina 2%/colesterol 2% en un paciente con poroqueratosis actínica.

Caso Clínico: Mujer de 50 años de edad, con antecedentes personales de insuficiencia venosa crónica y artrosis, que presentaba poroqueratosis actínica superficial diseminada localizada en miembros superiores de más de 10 años de evolución. No había recibido tratamiento salvo antihistamínicos orales de forma ocasional para controlar el prurito. Se propuso tratamiento con una formulación en crema de lovastatina 2% y colesterol 2% aplicada cada 12 horas durante 4 meses. La paciente fue revisada a las 2, 4 semanas y a las 16 semanas objetivándose un aclaramiento prácticamente total de las lesiones. No se observaron efectos secundarios locales o sistémicos.

Conclusiones: La aplicación tópica de lovastatina 2%/colesterol 2% crema podría ser una terapia dirigida en el tratamiento de la poroqueratosis actínica superficial diseminada. Este tratamiento presenta un efecto dual y sinérgico al bloquear la cascada de la Mevalonato quinasa evitando la producción de metabolitos tóxicos (lovastatina) y aportando uno de sus productos esenciales (colesterol) (2).

Bibliografía:

1. A. Kubo, M. Amagai Clonal Expansion of Second-Hit Cells with Somatic Recombinations or C>T Transitions Form Poroqueratosis in MVD or MVK Mutant Heterozygotes Journal of Investigative Dermatology (2019) Dec;139(12):2458-2466.e9.
2. Atzmony L, Lim YH, Hamilton C, Leventhal JS, Wagner A, Paller AS, Choate KA, Topical cholesterol/lovastatin for the treatment of porokeratosis: a pathogenesis-directed therapy, Journal of the American Academy of Dermatology (2019) 2020 Jan;82(1):123-131

73 GUÍA ECOGRÁFICA "CASERA" EN EL MANEJO DE LESIONES SUBCUTÁNEAS ONCOLÓGICAS

Javier J. Domínguez Cruz(1), Mercedes Morillo(1), Mercedes Sendín(1), Antonio José Duran(1) y Julian Conejo-Mlr(1), de (1)Unidad de Gestión Clínica de Dermatología del Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción: La ecografía cutánea de alta resolución se ha demostrado como una herramienta no invasiva muy útil en el seguimiento y abordaje de los pacientes en una consulta de oncología dermatológica. En los pacientes con diversos tumores cutáneos, como el melanoma o diversos tipos de linfoma, en ocasiones se aprecian lesiones subcutáneas en el que es necesario su correcta filiación o extirpación. La identificación exacta de estas lesiones subcutáneas puede verse dificultada si no se objetivan fácilmente con la exploración clínica. La creación de una guía ecográfica metálica "casera" pueden ser de utilidad a la hora de mejorar la identificación exacta de lesiones subcutáneas y su manejo.

Material y Método: Estudio observacional descriptivo retrospectivo de serie de casos clínicos de oncología cutánea en los que se han observado lesiones subcutáneas en los que se utilizó una guía ecográfica "casera" para su manejo (biopsia, infiltración, extirpación). Se describirá la técnica para la creación de la guía ecográfica "casera" y el modo de utilización para el abordaje más adecuado de lesiones subcutáneas en pacientes con melanoma y linfoma cutáneo. Se mostrará la utilidad de esta técnica ecográfica para proceder a infiltraciones subcutáneas en linfoma cutáneo o extirpación de metástasis subcutáneas de melanoma.

Resultados y Discusión: La utilización de la guía ecográfica se ha mostrado como una técnica que ha permitido el manejo más pertinente de pacientes con melanoma y linfoma cutáneo. La accesibilidad de esta técnica al dermatólogo facilita un rápido y adecuado manejo en la consulta de oncología cutánea.

Bibliografía:

1. Domínguez-Cruz, A, Ortiz-Prieto, P, Martín-Carrasco, J, Conejo-Mir. Extirpación eco-guiada mínimamente invasiva del tumor glómico digital. *Actas Dermatosolograf.* 2018;109:271-3.
2. Testori A, Ribero S, Bataille V. Diagnosis and treatment of in-transit melanoma metastases. *Eur J Surg Oncol.* 2017;43:544-560.
3. Read RL, Thompson JF. Managing in-transit melanoma metastases in the new era of effective systemic therapies for melanoma. *Expert Rev Clin Pharmacol.* 2019;12:1107-1119.

DAME LUZ

Olvida los
tópicos

Terapia Fotodinámica (TFD)
con Ameluz®

LA NANOEMULSIÓN
MARCA LA
DIFERENCIA¹



Biofrontera 
Deep in dermatology

 AMELUZ®



Publicación oficial de la Academia Española de Dermatología y Venereología (A.E.D.V.)