

Casos clínicos de residentes de

# Dermatología

# 2015

Título original: Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2015

© 2015. Laboratorios Almirall, S.A.

ISBN: 978-84-943274-3-8

DL: B 15512-2015

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

# Prólogo



**Compartir las experiencias profesionales en el ámbito sanitario es no solo un gesto de generosidad, sino una obligación moral que enriquece nuestro conocimiento y mejora la atención a los pacientes.**

Con este espíritu se ha elaborado una nueva edición de Casos Clínicos en Dermatología. A partir de ejemplos concretos, bien seleccionados y estudiados, nuestros jóvenes residentes han compartido con todos los lectores sus vivencias, destacando aspectos clínicos, histológicos, de diagnóstico diferencial o terapéuticos de una larga lista de entidades, que sin duda nos pueden ser de gran ayuda para repasar, actualizar y adquirir nuevos conocimientos.

**En Medicina se dice que no hay enfermedades, sino enfermos.** Con la enseñanza basada en problemas tenemos la oportunidad de extrapolar de lo genérico –la enfermedad en todas sus facetas– a lo concreto –lo que cada paciente explica y tiene. A través de una historia particular debemos establecer un diagnóstico diferencial, seleccionar la mejor prueba para confirmar uno de estos diagnósticos y planificar la estrategia terapéutica para cada paciente, teniendo una visión global de sus comorbilidades y peculiaridades, como ocurre en la práctica diaria. Como en el día a día, se incluyen procesos banales y frecuentes, que a veces suponen un reto terapéutico, y otros casos excepcionales, cuyo estudio es imprescindible para poder identificarlos correctamente cuando se presenten en nuestras consultas.

Con estas reflexiones, agradezco el esfuerzo de nuestros residentes de Dermatología, la supervisión desinteresada que han hecho sus tutores y la implicación de Almirall, S.A. para poder culminar, bajo el paraguas de la Academia Española de Dermatología y Venereología, todo este trabajo en el presente libro. **Solo sumando todos creceremos individual y colectivamente, tanto en lo profesional como en lo personal.**

**Prof. Vicente García-Patos Briones**

Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Vall d'Hebron  
Catedrático de Dermatología de la Universidad Autónoma de Barcelona  
Vicepresidente Segundo de la AEDV

# Contenido





- Sección I. Dermatosis endocrinometabólicas
- Sección II. Dermatosis infecciosas
- Sección III. Dermatosis en relación con la medicina interna
- Sección IV. Dermatosis por agentes externos
- Sección V. Enfermedades ampollosas
- Sección VI. Genodermatosis
- Sección VII. Miscelánea
- Sección VIII. Tumores
- Sección IX. Vasculitis y paniculitis

Sección I

# **Dermatosis endocrinometabólicas**





# Índice

Caso 01. Lesiones nodulares en la espalda

Caso 02. Pápulas amarillentas en paciente diabético

Caso 03. Varón con lesiones costrosas y cicatriciales



## Dermatosis endocrinometabólicas

01 Elena Gil de la Cruz

# Lesiones nodulares en la espalda





# Lesiones nodulares en la espalda

Elena Gil de la Cruz

## Anamnesis

Varón de 20 años de edad, de origen dominicano, con alergia al polen por la que recibía tratamiento con antihistamínicos, sin alergias medicamentosas conocidas. Como antecedentes médico-quirúrgicos de interés presentaba amigdalectomía en la infancia, y seno pilonidal en seguimiento por el Servicio de Cirugía General y Digestivo del hospital. Éste le ocasionaba dolores intermitentes, supuración y sangrado en la región coccígea desde hacía tres años. En el momento de la visita, se había solicitado una valoración del mismo por el Servicio de Cirugía Plástica.

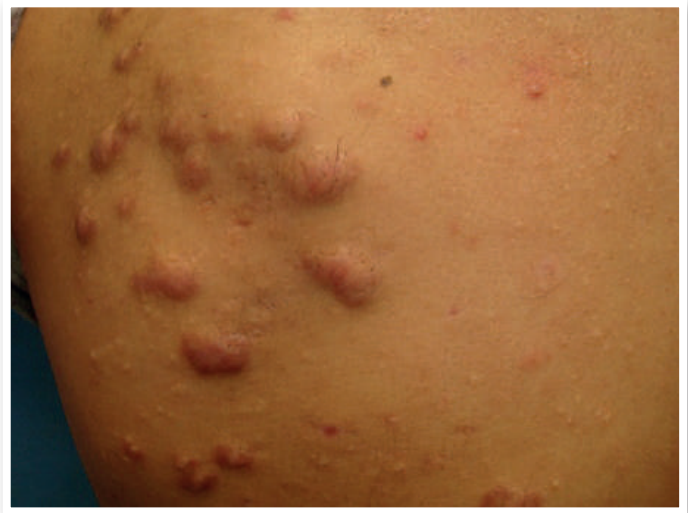
El motivo de la consulta a Dermatología eran unas lesiones de consistencia dura en la espalda, de tres años de evolución, pruriginosas y dolorosas a la palpación. El paciente había sido diagnosticado de acné conglobata durante la adolescencia, tratado con doxiciclina y eritromicina con respuesta parcial. Posteriormente se prescribió isotretinoína, a dosis de 20 mg al día, pero abandonó este tratamiento de forma precoz por cefaleas intensas. Además, para las lesiones que presentaba en el momento de nuestra valoración, se había realizado tratamiento con infiltraciones de corticoides, con escaso éxito.

## Exploración

Presentaba varias lesiones nodulares recubiertas por piel de tono rosado, de consistencia firme, bien delimitadas, de unos 3 x 3 cm de diámetro, ampliamente distribuidas por toda la espalda de forma irregular. Se observaban también comedones cerrados y abiertos de forma salpicada. En región coccígea, se objetivaban varias lesiones fistulosas, sin signos inflamatorios.



**Figura 1.** Lesiones nodulares distribuidas por toda la espalda



**Figura 2.** Lesiones nodulares distribuidas por toda la espalda



## Pruebas complementarias

Únicamente se realizó un hemograma y bioquímica general sanguínea, con resultado normal. En otras analíticas sanguíneas anteriores del paciente tampoco se objetivaban hallazgos relevantes.

## Diagnóstico

Acné queloideo de la espalda.

## Tratamiento

Se prescribieron parches adherentes de poliuretano, reductores de cicatrices. Éstos están constituidos por una película acrílica adherente en su cara interna para facilitar su fijación a la piel y una membrana de poliuretano microporoso que constituye la capa externa.

## Evolución

El paciente presentó una evolución favorable con el tratamiento pautado, observándose reducción significativa de las mismas al cabo de 8 semanas.

## Comentario

El acné queloideo se caracteriza por la formación de cicatrices queloides secundarias a lesiones acnéicas inflamatorias. Este tipo de cicatriz es más frecuente en la zona alta del tórax y los hombros, y en las razas hispanas y negra.



La aparición de acné queloideo, a su vez, es frecuente en pacientes con acné conglobata, cuya fisiopatología es similar a la del seno pilonidal, otra de las patologías que presentaba el paciente comentado. En ambas tiene lugar una oclusión folicular en áreas corporales en las que existen glándulas apocrinas. Cuando estas dos patologías aparecen junto con hidradenitis supurativa y celulitis disecante del cuero cabelludo, se habla de la "Tetrada de oclusión folicular"<sup>(1)</sup>. En este caso no se realizó estudio histopatológico de las lesiones, dado que, según el consenso existente entre la mayor parte de los especialistas, no se considera necesario para el diagnóstico<sup>(2)</sup>.

En cuanto al tratamiento de las lesiones queloides, los estudios más recientes no han encontrado diferencias significativas entre los parches siliconados o no siliconados, siendo la oclusión el principal factor para conseguir la remodelación tisular.<sup>(3)</sup>



## Bibliografía

1. Vasanth V, Chandrashekar BS. Follicular occlusion tetrad. *Indian Dermatol Online J.* 2014;5(4):491-3.
2. Gulamhuseinwala N, Mackey S, Meagher P, Powell B. Should Excised Keloid Scars Be Sent for Routine Histologic Analysis? *Ann Plast Surg.* 2008;60(2):186–187.
3. Shockman S, Paghdal KV, Cohen G. Medical and surgical management of keloids: a review. *Journal of Drugs in Dermatology.* 2010;9(10):1249-57.

## Dermatosis endocrinometabólicas

02 Sofia Lucas Truyols, Paula Molés Poveda, Nerea Barrado Solís,  
Javier Miquel Miquel

# Pápulas amarillentas en paciente diabético





# Pápulas amarillentas en paciente diabético

Sofía Lucas Truyols, Paula Molés Poveda, Nerea Barrado Solís, Javier Miquel Miquel

## Anamnesis

Varón de 25 años de edad, obeso, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 mal controlada e hipertensión arterial, que nos consultó por presentar pequeñas lesiones muy pruriginosas en codos y rodillas de unos 15 días de evolución. Al preguntarle por otra sintomatología acompañante, el paciente refería sensación distérmica y malestar general desarrollados en las últimas 24 horas. No existían antecedentes familiares de interés.

## Exploración física

A la exploración física se observaban pápulas amarillentas con bordes eritematosos de 2-4 mm de diámetro en la superficie extensora de antebrazos y piernas. El resto de la exploración fue anodina.



**Figura 1.**  
Lesiones papulares en rodilla



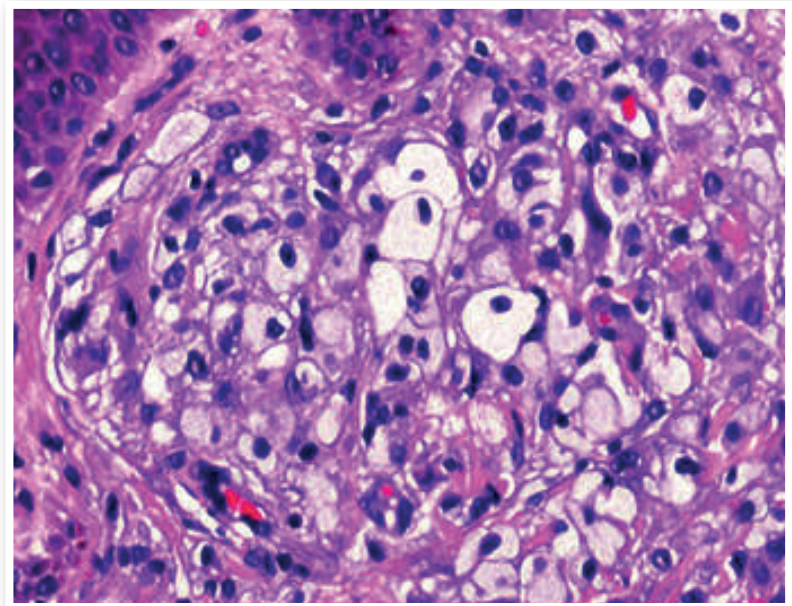


## Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica de sangre en la que destacó hiperglucemia de 383 mg/dl con una hemoglobina glicosilada de 12.7% y una intensa hipertrigliceridemia de 4931 mg/dl. La gasometría venosa objetivó un ácido láctico elevado (4.2 mmol/l) sin acidosis metabólica. Realizamos una biopsia de una de las lesiones de la superficie extensora de los antebrazos que nos mostró la presencia de células con citoplasma espumoso en la dermis papilar y reticular.

## Diagnóstico

La correlación clínica, histopatológica y analítica permitió el diagnóstico de xantomas eruptivos en el contexto de una descompensación diabética.



**Figura 2.** Células espumosas en dermis papilar



## Tratamiento y evolución

El paciente fue ingresado para el tratamiento intensivo de la diabetes con insulinización y posteriormente fue dado de alta con una pauta de insulina con metformina junto con un fibrato. A los 3 meses, persistían algunos xantomas, a pesar de que la hemoglobina glicosilada había descendido a 8.2%, la glucemia a 189 mg/dl y los triglicéridos a 80 mg/dl.

## Comentario

Los xantomas cutáneos constituyen un grupo de lesiones caracterizadas por el depósito intracelular de lípidos en los macrófagos de la dermis. Asociados la mayoría de veces a hiperlipidemia, ésta puede ser causada por un defecto primario genético como el déficit de lipoproteinlipasa, un trastorno secundario o por ambos<sup>(1)</sup>. En sí mismos no representan una enfermedad sino que se consideran un síntoma de estos trastornos. Existen varios tipos, siendo los eruptivos los más frecuentes después de los xantelasma. Cursan como pápulas amarillentas de aparición brusca y se relacionan con niveles de triglicéridos superiores a 1000 mg/dl. Por ello, cuando un paciente consulta por este motivo, debemos identificar el trastorno subyacente causante de la hipertrigliceridemia, ya que ésta, puede conllevar complicaciones tales como pancreatitis aguda e hígado graso<sup>(2)</sup>. La causa más frecuente de hipertrigliceridemia es la diabetes mellitus y se presenta debido a que la lipasa precisa de unos niveles mínimos de insulina funcionante en sangre por lo que su falta de acción conduce a una deficiencia adquirida de ésta provocando el aumento de triglicéridos<sup>(3)</sup>. La detección y tratamiento de la enfermedad de base conducen a la resolución de los xantomas y a la prevención de las complicaciones.



## Bibliografía

- 1 Alves R, Faria A, Esteves T, Marote J, Viana I y Vale E. Xantomas eruptivos como primera manifestación de enfermedad sistémica. *Piel*. 2009;24(5):243-6.
- 2 López-Villaescusa MT, Pérez-García LJ y Vero-Berón R. Xantoma eruptivo asociado a hipertrigliceridemia severa. *PIEL (BARC)*. 2012;27(10):598-604.
- 3 Villalón G, Martín JM, Monteagudo C, Alonso V, Montesinos E y Jordá E. Xantomas eruptivos en el debut de diabetes mellitus. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:4 19-27.

## Dermatosis endocrinometabólicas

03 Cristina Vázquez-Rodríguez, Estela García-Peris,  
Irene Latour-Álvarez, María Pestana-Eliche

# Varón con lesiones costrosas y cicatriciales





# Varón con lesiones costrosas y cicatriciales

Cristina Vázquez-Rodríguez, Estela García-Peris, Irene Latour-Álvarez, María Pestana-Eliche

## Anamnesis

Varón de 46 años, con antecedentes personales de enfisema pulmonar, hepatitis C, síndrome depresivo y alcoholismo. Sin antecedentes familiares de interés.

El paciente refiere que desde hace unos meses le aparecen lesiones, sobre todo en dorso de manos, muy pruriginosas. No las asocia a ningún factor precipitante, pero sí que parecen empeorar con el sol.

## Exploración física

Se observó la presencia de lesiones costrosas y cicatriciales, algunas excoriadas, localizadas en dorso de manos, antebrazos y brazos, así como en cuello, frente y cuero cabelludo, de distribución prácticamente simétrica (Figura 1).



**Figura 1.**

Lesiones en una de las manos del paciente



También se evidenció la presencia de ampollas rotas y alguna vesícula intacta de contenido seroso en dorso de manos. En región facial, el paciente presentaba una ligera hipertrichosis periorbitaria.

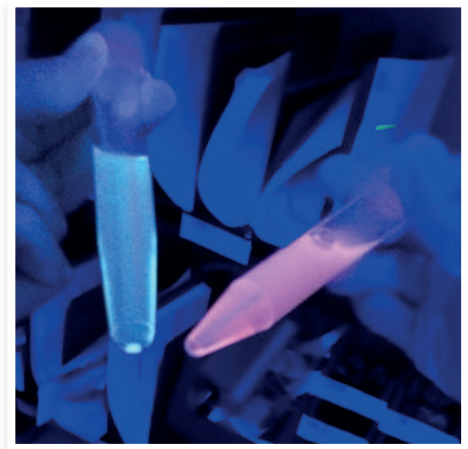
### Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica con estudio del hierro y porfirinas en orina, y se realizaron biopsias cutáneas para estudio histológico y de inmunofluorescencia directa. Se recogió una muestra de orina del paciente para observación bajo luz de Wood.

En la analítica solicitada destacan: Hemoglobina: 17.5g/dl, Ferritina: 489, Uroporfirinas (orina 24h): 1164.48  $\mu\text{g}/24\text{h}$  (normal:  $<60 \mu\text{g}/24\text{h}$ ), Coproporfirinas (orina de 24h): 119.36 $\mu\text{g}/24\text{h}$  (normal:  $<120.00$ ), Porfirinas totales (orina de 24h): 1730.24  $\mu\text{g}/24\text{h}$  (normal:  $<220.00$ ).

La histología mostró la presencia de una ampolla subepidérmica con festoneado en la base de la misma, depósito de material fibrilar alrededor de los vasos superficiales de la dermis y de la unión dermoepidérmica (PAS+) y "cuerpos de oruga" dispersos por la epidermis. En la inmunofluorescencia directa se observó un depósito perivascular de IgG (+++), y menos intenso para IgM y C3.

La orina del paciente observada bajo luz de Word mostró un color rosa asalmonado (Figura 2).



**Figura 2.**

A la derecha la orina del paciente, a la izquierda la de un control sano



## Diagnóstico

Porfiria Cutánea Tarda (PCT).

## Tratamiento

Se le recomendó al paciente evitar la exposición solar, suprimir la ingesta de alcohol, la toma de hidroxiclороquina 200 mg/12 horas y seguimiento por el Servicio de Hematología para la realización de sangrías.

## Evolución

El paciente sigue en tratamiento con buena respuesta cutánea y hepática. Comentario: las porfirias son un grupo de enfermedades poco frecuentes, producidas por trastornos metabólicos causados por el déficit, bien sea hereditario o adquirido, de enzimas implicadas en la biosíntesis del grupo Hemo. Este caso no supone un gran reto diagnóstico, ya que tanto el perfil del paciente como la clínica eran característicos. Sin embargo, nos parece un caso muy ilustrativo de esta entidad, ya que todos los resultados de las pruebas realizadas van a favor del diagnóstico, incluyendo la observación de la orina bajo luz de Wood. El diagnóstico diferencial principal son las otras variedades de porfiria que cursan con ampollas, como son la porfiria eritropoyética congénita y la porfiria hepato eritropoyética (que debutan en la infancia), la porfiria variegata y la coproporfiria hereditaria (que cursan además con ataques agudos similares a los de la porfiria aguda intermitente) y la pseudoporfiria (en la que no habría alteración en el metabolismo de las porfirinas).

Sección II

# Dermatosis infecciosas







# Índice

- Caso 01. Adenopatías generalizadas en un paciente atópico
- Caso 02. Erosiones orales y peri-orales persistentes en paciente con leucemia linfática crónica
- Caso 03. Erupción pruriginosa en paciente joven
- Caso 04. Exantema, aftas, fiebre y tres diagnósticos diferentes
- Caso 05. Exantema vesiculoso en niña atópica
- Caso 06. Inflamación de ambos dedos índices y fiebre en neonato
- Caso 07. Lesiones cutáneas imitando un penfigoide ampolloso en un paciente anciano
- Caso 08. Lesiones nodulares en área de la barba
- Caso 09. Lesiones papulopustulosas faciales refractarias a tratamiento, ¿qué otras opciones terapéuticas tenemos?
- Caso 10. Lesiones policíclicas bilaterales en abdomen
- Caso 11. Lesiones ulcerosas características en la boca sin afectación cutánea
- Caso 12. Lesiones vesiculosas en la planta del pie
- Caso 13. Malos hábitos higiénicos y úlceras
- Caso 14. Nódulos y pústulas resistentes a tratamiento antibiótico en zona de la barba de varón joven
- Caso 15. Pápulas de centro necrótico en varón adulto
- Caso 16. Placa eritematoedematosa con múltiples pústulas en región vulvar
- Caso 17. Placa eritematosa infiltrada en dorso de mano en paciente inmunodeprimido
- Caso 18. Placas alopecicas parcheadas en un varón de origen etíope



- Caso 19. Placas erosivo-costrosas agrupadas en un hombro izquierdo
- Caso 20. Placas inflamatorias sobre lesiones cutáneas residuales
- Caso 21. Queratodermia palmoplantar aguda en un niño de 5 años
- Caso 22. Tumor ocular y lesiones cutáneas de rápido crecimiento
- Caso 23. Úlcera crónica en un varón de 23 años procedente de Malí
- Caso 24. Úlcera cutánea en paciente sano
- Caso 25. Úlcera de evolución tórpida en lengua
- Caso 26. Úlcera en miembro superior de paciente oncológica
- Caso 27. Úlcera en un paciente brasileño
- Caso 28. Un exantema peculiar en un lactante
- Caso 29. Un visitante inesperado

## Dermatosis infecciosas

01 Henry Cocunubo Blanco, Genma Pérez Paredes,  
María Jesús Suárez Valladares, Pedro Sánchez Sambucety

# Adenopatías generalizadas en un paciente atópico





# Adenopatías generalizadas en un paciente atópico

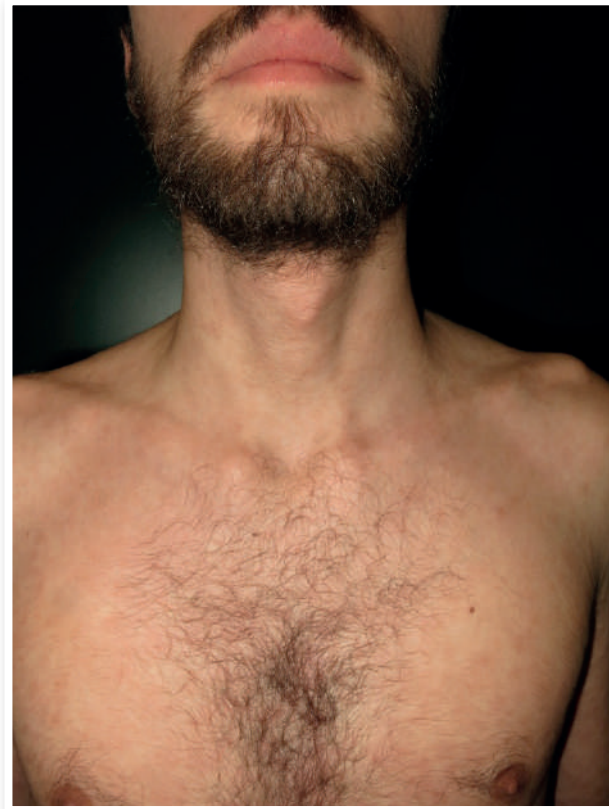
Henry Cocunubo Blanco, Genma Pérez Paredes, María Jesús Suárez Valladares, Pedro Sánchez Sambucety

## Anamnesis

Varón de 20 años, con antecedente personal de dermatitis atópica, derivado a la consulta de dermatología por presentar exantema generalizado, pruriginoso, persistente, de 3 meses de evolución, tratado previamente con corticoides tópicos y antihistamínicos orales por posible exacerbación de su dermatitis atópica, sin mejoría. También refería en el mismo periodo de tiempo, crecimiento de adenopatías inguinales, axilares y cervicales, una de las cuales le había sido biopsiada por sospecha de linfoma, con reporte de linfadenitis reactiva. No presentaba otra sintomatología, ni refería otros antecedentes de interés.

## Exploración física

Presentaba un rash con eritema y descamación fina escasa, con compromiso de cara, tronco y extremidades, el cual respetaba palmas y plantas (Figura 1). Además se palpaban adenopatías cervicales, axilares e inguinales de hasta 3 cm de tamaño, no dolorosas y móviles. No se evidenciaron visceromegalias ni lesiones en mucosas.



**Figura 1.** Rash generalizado



## Exploraciones complementarias

- Hemograma y bioquímica sin alteraciones relevantes.
- Serologías: VIH, VHC, VHB y VEB negativas. TPHA positivo a títulos de 1/5120 y RPR positivo a títulos de 1/512.

## Diagnóstico

Sífilis secundaria. Adenopatías generalizadas más roséola sífilítica.

## Tratamiento

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

## Evolución

El paciente presentó disminución progresiva de las adenopatías, con desaparición de las lesiones cutáneas en pocas semanas y descenso de los títulos de RPR. No se evidenció infección por VIH en los controles subsiguientes.

## Comentario

La sífilis es una enfermedad de transmisión sexual, considerada actualmente un problema relevante en la salud pública, dado el aumento de su incidencia en la última década, en probable relación al mayor contagio de hombres que tienen sexo con hombres y de pacientes con VIH.



La evolución natural de la enfermedad consiste en un primer estadio, con aparición de una úlcera (chancro) en el sitio de la inoculación, clásicamente indolora, de resolución espontánea, la cual puede pasar desapercibida. Un segundo estadio (secundarismo luético), como resultado de la diseminación sistémica, con erupción generalizada, no pruriginosa en tronco y extremidades que compromete palmas y plantas, asociado a linfadenopatía generalizada. Posteriormente un periodo latente de infección subclínica y en un 1/3 de los casos un estadio terciario con lesiones destructivas en piel, mucosas y huesos, aortitis o afectación del SNC.

Cabe destacar que en el secundarismo luético la enfermedad puede presenta diversas formas de afectación cutánea y mucosa, por lo que se le ha llamado la gran imitadora en dermatología y es importante sospecharla. En el caso expuesto llama la atención la marcada linfadenopatía generalizada, similar clínicamente a un linfoma y con un rash pruriginoso sin lesiones en palmas y plantas, que el contexto de un paciente atópico puede pasar inadvertido.



## Bibliografía

- 1 Fuente MJ. El resurgir de la sífilis. *Actas Dermosifiliogr.* 2010 Dic; 101(10):817-9.
- 2 Balagula Y, Mattei PL, Wisco OJ, Erdag G, Chien AL. The great imitator revisited: the spectrum of atypical cutaneous manifestations of secondary syphilis. *Int J Dermatol.* 2014 Dec; 53(12):1434-41.
- 3 Morales-Múnera CE, Fuentes-Finkelstein PA, Vall Mayans M. Sífilis: actualización en el manejo diagnóstico y terapéutico. *Actas Dermosifiliogr.* 2015 Ene-Feb; 106(1):68-9.



## Dermatosis infecciosas

02 Antonio Sahuquillo Torralba, Rosa Ballester Sánchez,  
Anaid Calle Andrino, Miguel Ángel Navarro Mira

# Erosiones orales y peri-orales persistentes en paciente con leucemia linfática crónica





# Erosiones orales y peri-orales persistentes en paciente con leucemia linfática crónica

Antonio Sahuquillo Torralba, Rosa Ballester Sánchez, Anaid Calle Andrino, Miguel Ángel Navarro Mira

## Anamnesis

Mujer de 53 años de edad, con antecedentes de leucemia linfática crónica de células B en tratamiento quimioterápico con fludarabina, ciclofosfamida y rituximab. Durante su ingreso en hematología por fiebre neutropénica, se realiza interconsulta a Dermatología por lesiones orales y peri-orales de 3 meses de evolución, que empeoraban progresivamente a pesar del tratamiento con aciclovir.

## Exploración física

La paciente presentaba erosiones y úlceras con costras hemorrágicas, de predominio en ambas comisuras labiales con mucha afectación del labio inferior. Las partes blandas perilesionales estaban edematizadas, calientes, de coloración eritematoviolácea y muy induradas al tacto lo que le impedía la correcta apertura bucal, dificultando incluso el habla (Figura 1a y 1b).

## Exploraciones complementarias

Se tomaron frotis de las erosiones para PCR de virus herpes simple (VHS) y citomegalovirus (CMV), con resultados positivos para CMV y VHS-1 en las siguientes 24 horas.



**Figura 1.** a) Erosiones y úlceras con costras hemorrágicas. b) Gran afectación de partes blandas perilesionales que impedía la apertura bucal

La biopsia-punch remitida a microbiología confirmaba la co-infección por PCR, además de descartar la implicación de hongos, bacterias y micobacterias mediante tinciones y cultivos negativos. En la histología se podía apreciar ulceración epidérmica, gran infiltrado inflamatorio dérmico con hemorragia e inclusiones intranucleares en células epiteliales positivas para VHS-1. Sin infiltrados linfoides que sugirieran infiltración leucémica.



## Diagnóstico

Co-infección oral y peri-oral por citomegalovirus (CMV) y virus del herpes simple (VHS-1).

## Tratamiento y evolución

Durante su ingreso, además de la cobertura antifúngica y antibiótica de amplio espectro dado el contexto de fiebre neutropénica, se pautó Foscarnet I.V. una vez confirmada la co-infección CMV y VHS-1. Se confirmó mediante TAC una aspegilosis pulmonar y la paciente fue dada de alta con Voriconazol, aciclovir 800 mg/12 horas y Valganciclovir 900 mg/12 horas. Tres semanas después acudió a consultas externas evidenciándose una gran mejoría clínica pero con mucha limitación a la apertura bucal, por lo que se decidió mantener aciclovir y Valganciclovir a dosis profiláctica (450 mg/12 horas) e infiltración intralesional con Triamcinolona al 50%. En el siguiente control mensual era evidente la mejoría clínica y funcional (Figura 2a y 2b), persistiendo fibrosis residual. Lamentablemente, la paciente falleció 2 meses después por shock séptico en contexto de una pancitopenia por progresión de su enfermedad de base.



**Figura 2.** a) Lesiones en fase residual fibrótica tras tratamiento antiviral adecuado. b) Era evidente la mejoría funcional tras emplear Triamcinolona intralesional



## Discusión

Citomegalovirus es un virus DNA perteneciente a la familia Herpes Virus. Se transmite básicamente por fluidos corporales y en el 90% de los casos su primoinfección es subclínica, cursando como una mononucleosis-like en el 10% restante.<sup>(1)</sup> Como todos los virus de dicha familia tras la primoinfección queda en un estado latente en linfocitos y macrófagos, donde es excepcional su reactivación en pacientes inmunocompetentes.<sup>(2)</sup>

Sin embargo, los pacientes inmunocomprometidos tienen un riesgo elevadísimo de reactivaciones con afectación pulmonar, hepática, digestiva, medular y retiniana entre otros.<sup>(3)</sup> A nivel cutáneo se caracteriza por la formación de úlceras crónicas sobre todo genitales, perineales y en miembros inferiores que requieren un elevado índice de sospecha para su diagnóstico. Dado que se trata de pacientes inmunosuprimidos el diagnóstico diferencial es amplio incluyendo infecciones bacterianas, fúngicas y virales diferentes a CMV y VHS como el virus de Epstein-Barr, así como Leishmaniasis cutáneas sobre todo en úlceras únicas. En nuestro caso dado el contexto de la paciente además se incluía la mucositis y las leucémides.

Es fundamental diagnosticarlo ya que no responde al tratamiento con aciclovir, siendo el tratamiento de primera línea el Ganciclovir I.V. o valganciclovir oral. Foscarnet I.V y Cidofovir I.V. se emplean como fármacos de segunda línea, sin olvidar que la reconstitución de la función inmune del paciente es posiblemente la mejor terapia antiviral siempre que sea posible.<sup>(4)</sup>



## Bibliografía

- 1 Katherine Luzuriaga, M.D., and John L. Sullivan, M.D. Infectious Mononucleosis. *N Engl J Med* 2010 May 27; 362:1993-2000.
- 2 Poole E, Sinclair J. Sleepless latency of human cytomegalovirus. *Med Microbiol Immunol*. 2015 Mar 14. [Epub ahead of print].
- 3 Ljungman P, Hakki M, Boeckh M. Cytomegalovirus in hematopoietic stem cell transplant recipients. *Infect Dis Clin North Am* 2010;24:319-37.
- 4 Biron KK. Antiviral drugs for cytomegalovirus diseases. *Antiviral Res* 2006; 71:154-63.

## Dermatosis infecciosas

**03** José Francisco Millán Cayetano, Carlos Hernández Ibáñez,  
Pablo García Montero, Inés Fernández Canedo

# Erupción pruriginosa en paciente joven





# Erupción pruriginosa en paciente joven

José Francisco Millán Cayetano, Carlos Hernández Ibáñez, Pablo García Montero, Inés Fernández Canedo

## Anamnesis

Varón de 30 años remitido de urgencias en el mes de Agosto por erupción pruriginosa acompañada de sensación distérmica de unos 10 días de evolución, tratada sin éxito con mupirocina en pomada y loratadina. Comenzó con dos lesiones, una en frente y otra en rodilla izquierda, muy pruriginosas, que decía podrían corresponder a picaduras de mosquito. Al reinterrogar al paciente, refería haber estado pasando un fin de semana con un grupo de amigos en la sierra y haber presentado una lesión ulcerada en glande días antes del inicio del cuadro, que se resolvió espontáneamente.

## Exploración física

A la exploración presentaba unas lesiones pápulo-costrosas centimétricas distribuidas predominantemente en los 4 miembros, algunas de ellas excoriadas, y algunas dispersas por el tronco. También presentaba lesiones similares con menor componente costroso en plantas y en palmas). Además en paladar duro presentaba una lesión única de coloración eritemato-marronácea.





**Figura 1.** Lesiones papulosas y costrosas en cara posterior de miembros inferiores, con alguna lesión por rascado y excoriación de varias de ellas



**Figura 2.** Afectación de ambas palmas con mismo tipo de lesiones



## Exploraciones complementarias

Solicitamos un hemograma completo, así como coagulación, bioquímica, orina y serología que incluía virus de la hepatitis B y C, VIH, *Rickettsia*, *Borrelia* y sífilis. Los resultados fueron completamente normales salvo positividad IgM para *R. conorii*. Además realizamos una biopsia-punch que mostró hiperqueratosis con leve paraqueratosis con leve infiltrado linfocitario perivascular. El estudio inmunohistoquímico para *Treponema pallidum* fue negativo.

## Diagnóstico

Fiebre exantemática mediterránea.

## Tratamiento

Dada la sospecha clínica inicial se inició tratamiento con doxiciclina 100 mg/día cada 12 horas durante 10 días, antihistamínicos orales y aplicación en crema de ácido fusídico/betametasona en las lesiones más molestas.

## Evolución

Durante el transcurso de la enfermedad no llegó a presentar fiebre en ningún momento y se mantuvo en todo momento con buen estado general.

Las lesiones fueron atenuándose progresivamente de modo que en pocas semanas el paciente había mejorado notablemente tanto del picor como de las lesiones cutáneas. Tras varios meses de seguimiento tan solo presentaba hiperpigmentación residual donde había presentado las lesiones.



## Comentario

La *Rickettsia conorii* es un tipo de bacteria habitualmente transmitida por las garrapatas del género *Rhipicephalus sanguineus*, que va a actuar de vector para transmitir la infección desde un reservorio (generalmente un perro). Es el agente causal de la fiebre exantemática del mediterráneo (FEM), considerada endémica en África, Oriente Próximo y en el sur de Europa.

La diana de esta bacteria son las células endoteliales. El cuadro clínico clásico consiste en la tríada de fiebre, cefalea y exantema, clínica similar al resto de infecciones por *Rickettsia* y *Ehrlichia*. No todos los pacientes presentan la tríada completa (en torno al 60% sí lo hacen) y se pueden observar uno o dos síntomas en el momento del diagnóstico. Su rasgo distintivo es la llamada mancha negra, que aparece en el lugar de inoculación en forma de pápula indurada con escara necrótica central debido a la invasión vascular. Ésta mancha negra aparece en aproximadamente el 70% de los casos aunque el nuestro no la presentaba.

En nuestro caso realizamos el diagnóstico diferencial, principalmente, con un secundarismo luético, dada la historia referida. Otros diagnósticos diferenciales que deberían tenerse en cuenta dada la afectación palmoplantar serían el sarampión (que descartamos por encontrarse el paciente vacunado frente a dicho virus) y la fiebre por mordedura de rata (que descartamos al no existir historia de contacto con ratas).

El tratamiento de elección son las tetraciclinas, salvo en edad pediátrica donde parece haber una mejor relación riesgo/beneficio con los macrólidos.

En conclusión, hay que tener en cuenta esta entidad si un paciente presenta rash con afectación palmoplantar para incluirla en el diagnóstico diferencial y tratar adecuadamente.

## Dermatosis infecciosas

04 Belén Lozano Masdemont, Laura Gómez-Recuero Muñoz,  
Ignacio Hernández Aragüés, Ana Pulido Pérez,

# Exantema, aftas, fiebre y tres diagnósticos diferentes





# Exantema, aftas, fiebre y tres diagnósticos diferentes

Belén Lozano Masdemont, Laura Gómez-Recuero Muñoz, Ignacio Hernández Aragüés, Ana Pulido Pérez

## Anamnesis

Varón de 49 años, sin alergias a medicamentos ni antecedentes patológicos relevantes, que acudía a urgencias por fiebre y lesiones cutáneas de 24 horas de evolución. Él lo atribuía a ingesta de hidroxicina, desclorfeniramina y un conocido fármaco para hemorroides (fracción flavonoide, diosmina y hesperidina) que tomaba por prurito y lesiones cutáneas diferentes a las que presentaba en el momento actual de 6 meses de evolución. Mantenía relaciones sexuales sin protección con su mujer desde hacía 2 años y negaba otras relaciones sexuales y conductas de riesgo (relaciones homosexuales, prostitutas...). Había viajado hacía un año a Lisboa y nunca había visitado países tropicales. Sus convivientes y allegados estaban asintomáticos. No había tenido contacto con niños. Tampoco había tenido contacto con animales.

## Exploración física

Presentaba un exantema maculoso eritematoso en cara, la totalidad del tronco y en brazos y muslos. Era sutil y se evidenciaba mejor con la presión, mostrando un dermografismo blanco (Figura 1).



**Figura 1.** Eritema sutil en tronco, que se evidencia ejerciendo una presión ligera (dermografismo blanco)

Además tenía pápulas y placas con costra central en ambos brazos y espalda, algunas de aspecto residual (las cuales aparecían de manera recurrente desde hacía 6 meses). Se observaba hiperemia conjuntival y se palpaban dos adenopatías cervicales móviles, de aproximadamente 1 cm. El resto de la exploración física fue normal.



A las 72 horas del ingreso, aparecieron múltiples aftas orales, algunas mayores a 5 mm, en lengua y labio inferior muy dolorosas (Figura 2). Negaba episodios previos de herpes orolabial.



**Figura 2.** Múltiples aftas orales en lengua y labio inferior



## Exploraciones complementarias

En el hemograma realizado destacó la fórmula leucocitaria: leucocitos 9190/ $\mu$ L (neutrófilos 7000  $\mu$ L -75.6%- linfocitos 700  $\mu$ L -7.6%-, monocitos 300  $\mu$ L -3.7%-, eosinófilos 1200  $\mu$ L -12.8%-, basófilos 0 -0.3%-), el perfil hepático GGT 77 U/L, fosfatasa alcalina 22 U/L, LDH 282 U/L y la proteína C reactiva (PCR) 4.1 mg/dL. La bioquímica en orina y la radiografía de tórax fueron normales. Se realizaron serologías, con los siguientes resultados: VIH (CLIA) positivo (confirmatorio VIH-1 con Western Blot), RPR negativo, anti-VHBc (IgG-IgM) negativo, anti-VHC (CLIA) negativo, parvovirus B19 (IgM e IgG) positivo, VEB IgM negativo, CMV IgM negativo.

La carga viral VIH fue de 123.500 (5.09 log) copias/mL, con el siguiente inmunofenotipo: CD4 8/mm<sup>3</sup> (1%), CD8 437/mm<sup>3</sup>, cociente 0.02. Por último, el cultivo de las aftas orales dio positivo para herpes simplex.

## Diagnóstico

- Infección por VIH.
- Exantema maculoso (tipo eritema infeccioso) por parvovirus B19.
- Herpes simplex orolabial.

## Tratamiento

Durante el ingreso se realizó tratamiento sintomático con antitérmicos. Cuando aparecieron las aftas se inició tratamiento con aciclovir y lidocaína al 2% en orobase. Al mes siguiente, tras realizar los estudios necesarios, se inició tratamiento con darunavir, ritonavir, tenofovir y emtricitabina.





## Evolución

El exantema y la hiperemia conjuntival desaparecieron en 72 horas, momento en el que aparecieron las aftas, que en un primer momento se atribuyeron a la infección por parvovirus B19, aunque debido a las intensas molestias, se tomó cultivo vírico y se inició tratamiento con aciclovir, con rápida mejoría de los síntomas.

## Comentarios

El paciente consultaba por fiebre y exantema recientes junto a prurito y lesiones cutáneas sugestivas de prurigo, que habían comenzado 6 meses antes. El dato guía para el estudio fue la eosinofilia periférica en paciente, en principio, no VIH, autóctono, que negaba relaciones y conductas de riesgo actuales o antiguas. Además presentaba discreta alteración hepática, lo que obligaba a realizar un diagnóstico diferencial con toxicodermia, si bien la temporalidad, el tipo de lesiones y los fármacos implicados, alejaban este diagnóstico. Se solicitó el estudio de eosinofilia, con serologías para VIH, entre otros, así como serologías víricas (PV B19 IgM, VEB IgM y CMV IgM) por las características del exantema. Tras comunicarle el diagnóstico, reconoció relaciones homosexuales sin protección con múltiples parejas hasta hacía 2 años. Consideramos que se trata de un caso infrecuente y didáctico en el que se juntan 3 diagnósticos víricos: 2 agudos (PV B19 tipo eritema infeccioso y aftas por herpes simple) y uno antiguo (VIH), causante del cuadro de prurito y prurigo. Por último, destacamos la importancia de la exploración dermatológica detallada en el abordaje de pacientes con anamnesis inicialmente confusa y alta sospecha de infección de transmisión sexual.



## Bibliografía

- 1 Drago F, Ciccarese G, Rebora A. Exanthems associated with parvovirus B19 infection in adults. *J Am Acad Dermatol.* 2014;71:1256.
- 2 Gotlib J. World Health Organization-defined eosinophilic disorders: 2014 update on diagnosis, risk stratification, and management. *Am J Hematol.* 2014;89:325-37.
- 3 Pérez-Arellano JL, Pardo J, Hernández-Cabrera M, Carranza C, et al. Manejo práctico de una eosinofilia. *An Med Interna (Madrid)* 2004; 21: 244-252.
- 4 Rosenwasser LJ. Approach to patients with eosinophilia. *Mo Med.* 2011;108:358-60.
- 5 Serling SL, Leslie K, Maurer T. Approach to pruritus in the adult HIV-positive patient. *Semin Cutan Med Surg.* 2011;30:101-6.

## Dermatosis infecciosas

05 Rosa María Ceballos Rodríguez, Guillermo González López,  
Rocío Maseda Pedrero, Jéssica González Ramos

# Exantema vesiculoso en niña atópica





# Exantema vesiculoso en niña atópica

Rosa María Ceballos Rodríguez, Guillermo González López, Rocío Maseda Pedrero, Jéssica González Ramos

## Anamnesis

Niña de 10 meses con pequeñas placas de eccema en cuello en el último mes como único antecedente de interés y con calendario vacunal completo. Es traída a urgencias por sus padres porque tres días antes había comenzado a presentar febrícula de hasta 37'7°C y pequeñas lesiones rojas ligeramente sobreelevadas, algunas con vesículas en su zona central, que parecían pruriginosas, ya que la niña estaba algo inquieta y se rascaba. Inicialmente aparecieron en cara interna de ambos muslos, y en los siguientes días se extendieron al resto de extremidades inferiores, extremidades superiores y mejillas. Tras el primer día no había vuelto a presentar fiebre o afectación del estado general. El primer día fue valorada por su pediatra, que diagnosticó a la niña de otitis media aguda e impétigo y le pautó amoxicilina oral y ácido fusídico en crema sobre las heridas.

## Exploración física

Hemodinámicamente estable, eupneica, afebril. Normocoloreada, normohidratada, bien nutrida. Peso: 9'6 kg. Exploración ORL, auscultación cardiopulmonar, exploración abdominal y exploración neurológica sin alteraciones. Pápulas eritematosas y vesículas de contenido seroso de 1-5 mm de diámetro sobre base eritematosa, algunas erosionadas y cubiertas por costra hemorrágica, en las 4 extremidades, con afectación palmoplantar, y en hemicara inferior, donde las pápulas confluyen formando placas eritematosas en mejillas y mentón, con ligera descamación. No afectación mucosa.



## Exploraciones complementarias

Se tomó muestra de líquido vesicular, con ampliación genómica para enterovirus positiva.

## Diagnóstico

Eccema coxsackium.

## Tratamiento

Se recomendó higiene diaria con gel antiséptico, aplicación de ácido fusídico en crema sobre vesículas y heridas dos veces al día e hidratación cutánea diaria. Además se mantuvo tratamiento con amoxicilina oral para la otitis media aguda.

## Evolución

No aparecieron nuevas vesículas, y las presentes se resolvieron, con desaparición del eritema y descamación posterior en los siguientes 10 días.

## Comentario

La enfermedad mano-pie-boca es una infección vírica cuyos agentes causales más frecuentes son enterovirus 71 y coxsackievirus A16. Se transmite vía fecal-oral, oral-oral, por secreciones respiratorias o por contacto con el líquido de las vesículas. El período de incubación es de 1-14 días. Suele afectar a niños menores de 5 años, aunque también puede afectar a niños más mayores, adolescentes o adultos.



Su presentación clásica consiste en fiebre, pequeñas vesículas y erosiones en mucosa oral y vesículas ovaladas blanco-grisáceas en manos, pies y nalgas, y su duración habitual es de una semana. Son relativamente frecuentes la afectación ungueal tardía (líneas de Beau y/o onicomadesis) y la descamación palmoplantar.

En los brotes de esta enfermedad producidos por coxsackievirus A16 se han descrito, además de la variante clásica, varias formas de afectación cutánea severa: extensión más allá de los lugares típicos, erupción similar a Gianotti-Crosti (afectación de mejillas, área extensora de extremidades y nalgas, con ninguna o poca afectación de tronco), erupción purpúrica (más frecuente en niños mayores de 5 años), ampollas (más frecuente en niños menores de un año), y afectación de áreas de piel dañadas previamente además de las áreas clásicas. Dentro de este último apartado entraría el eccema coxsackium.

El eccema coxsackium aparece en pacientes con dermatitis atópica y se caracteriza por la aparición de vesículas y erosiones en las áreas afectadas por dermatitis atópica, además de en las zonas típicas de afectación de la enfermedad mano-pie-boca. El estado general suele ser bastante bueno, y la duración es similar a la de la enfermedad mano-pie-boca clásica, aunque luego puede persistir eritema en las zonas afectadas durante varias semanas. Es mucho más frecuente en niños, pero también hay casos descritos en adultos sanos e inmunodeprimidos. En el diagnóstico diferencial de erupción vesiculosa en zonas de eccema se incluirían el eccema herpeticum (pruriginoso, doloroso, en ocasiones con vesículas hemorrágicas, y mal estado general) y las infecciones bacterianas (las lesiones suelen presentar costra melicérica). Para diferenciarlos y evitar así el tratamiento innecesario con aciclovir y/o antibióticos se hace PCR del líquido de las vesículas. El tratamiento consiste en hidratación agresiva. El aumento del tratamiento esteroideo no suele ser efectivo.



## Bibliografía

- 1 Bryant PA, Boyce SL, King E. Eczema coxsackium. Arch Dis Child. 2014 Nov 18. pii: archdischild-2014-307336.
- 2 Mathes EF, Oza V, Frieden IJ, Cordero KM, Yagi S, Howard R, Kristal L, Ginocchio CC, Schaffer J, Maguiness S, Bayliss S, Lara-Corrales I, Garcia-Romero MT, Kelly D, Salas M, Oberste MS, Nix WA, Glaser C, Antaya R. "Eczema coxsackium" and unusual cutaneous findings in an enterovirus outbreak. Pediatrics. 2013 Jul;132(1):e149-57. doi: 10.1542/peds.2012-3175. Epub 2013 Jun 17.
- 3 Weston WL, Lane AT, Morelli JG. Color Textbook of Pediatric Dermatology. 4th edition.

## Dermatosis infecciosas

06 Pablo Martín Carrasco, Elena Baquero Sánchez,  
María Teresa Monserrat García, José Bernabeu Wittel

# Inflamación de ambos dedos índices y fiebre en neonato







# Inflamación de ambos dedos índices y fiebre en neonato

Pablo Martín Carrasco, Elena Baquero Sánchez, María Teresa Monserrat García, José Bernabeu Wittel

## Anamnesis

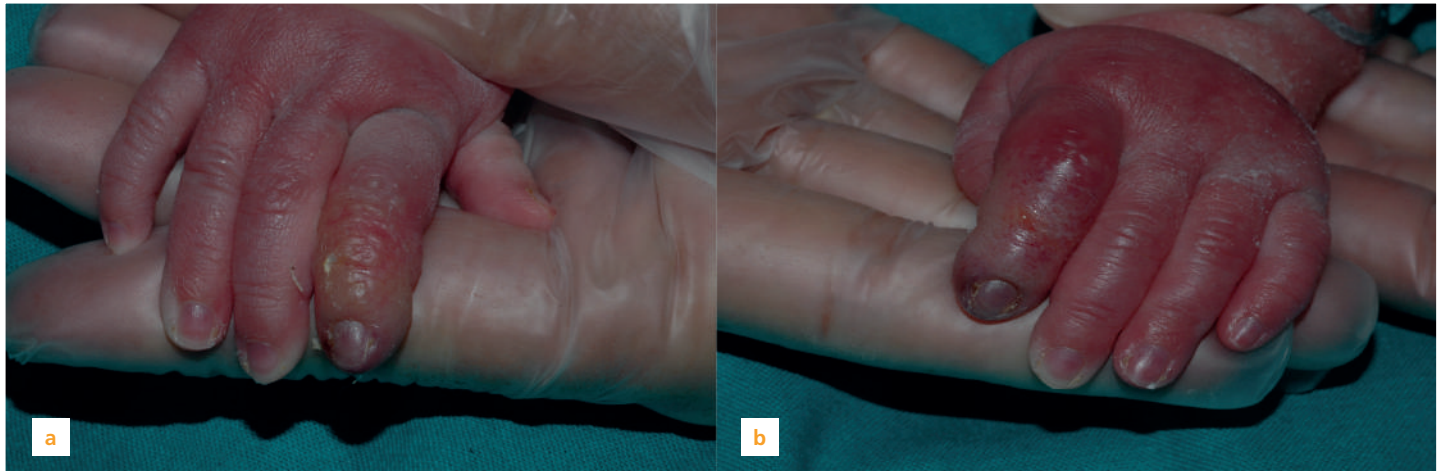
Niña de 3 días de vida que ingresa en Neonatología por fiebre, irritabilidad e inflamación en ambos dedos índices de 24 horas de evolución. Con la sospecha de infección de partes blandas, se cursó una interconsulta a Dermatología.

Como antecedentes personales, destacar que nació a las 39 semanas de embarazo, mediante parto eutócico, con adecuado peso al nacer y la gestación había transcurrido sin complicaciones.

Tras una anamnesis dirigida descubrimos que la abuela materna presentaba lesiones costrosas en el labio en ese momento.

## Exploración física

A la exploración, evidenciamos mal estado general, ánimo irritable y fiebre (38.5 C°). En el plano cutáneo, presentaba inflamación difusa de los segundos dedos de ambas manos con la presencia de vesículas arracimadas de contenido líquido claro (Figuras 1a y b). No presentaba otras lesiones en la piel ni hallazgos extracutáneos de interés.



**Figura 1.** a) y b) Inflamación difusa de dedos segundos de ambas manos. Una exploración detallada permite apreciar la presencia de lesiones vesiculosas arracimadas, de contenido líquido claro



### Pruebas complementarias:

El citodiagnóstico de Tzanck demostró la presencia de cambios citopáticos por herpesvirus.

La PCR aisló ADN de VHS tipo 1.

### Diagnóstico

Panadizo herpético como primoinfección por virus herpes (VHS1).

### Tratamiento

La paciente precisó tratamiento con aciclovir intravenoso a dosis de 10 mg/kg/día cada 8 horas durante 14 días con resolución de las lesiones (Figura 2).



**Figura 2.** Resolución de las lesiones tras 14 días de tratamiento con aciclovir intravenoso a dosis de 10 mg/kg cada 8 horas, con la presencia de discreta inflamación residual, onicosquisis y onicorrexis



## Comentario

La incidencia de la infección por virus del herpes simple (VHS) se estima en torno a 1/3.000 recién nacidos y destaca por su elevada morbi-mortalidad.

La transmisión a través del canal del parto es la forma más frecuente. Por este motivo, el VHS tipo 2 está implicado en un mayor número de casos que el tipo 1. Otras formas de transmisión más inusuales son la transplacentaria, o por contacto directo, ya sea con el personal hospitalario, neonatos afectados, o a través de familiares, como ocurrió en nuestro caso.

La infección herpética neonatal suele presentarse durante las dos primeras semanas de vida. Puede comenzar de forma localizada o bien diseminada desde el inicio. No obstante, los pacientes con la forma localizada cutánea o mucosa suelen progresar a una forma diseminada en 7 a 10 días si no reciben tratamiento.

La forma localizada puede comprometer exclusivamente a piel y/o mucosas, o puede afectar de forma aislada el sistema nervioso central, en forma de encefalitis en ausencia de lesiones mucocutáneas. La forma diseminada presenta afectación visceral con neumonitis, hepatitis y coagulación intravascular diseminada, con o sin encefalitis o afectación mucocutánea.

Es fundamental para el diagnóstico la sospecha clínica, sobre todo si hay afectación cutánea o mucosa. La técnica diagnóstica de elección es la PCR de las lesiones cutáneas vesiculosas. El citodiagnóstico de Tzanck es útil pero tiene menor sensibilidad y especificidad.

La tasa de mortalidad de la forma diseminada alcanza el 85% y la encefalitis el 50% sin tratamiento. De los supervivientes sin tratamiento, el 65% presentan secuelas neurológicas severas. La muerte es poco común en neonatos con enfermedad localizada limitada a la piel o mucosas. Sin embargo, sin tratamiento, muchos de estos casos progresarán a una enfermedad diseminada o a encefalitis.



El tratamiento durante el periodo neonatal debe ser precoz e intravenoso a dosis de 20 mg/kg cada 8 horas durante 14 días en la forma localizada y 21 días en la diseminada. El tratamiento con aciclovir reduce la mortalidad en un 50% de los casos y aumenta la probabilidad de que los niños presenten un desarrollo psicomotor normal del 31% al 83%.

Los esfuerzos preventivos para evitar la infección neonatal han sido poco efectivos, dado que la mayoría de las infecciones maternas son asintomáticas. Es esencial la cesárea electiva en las madres con lesiones herpéticas genitales en el momento del parto y evitar el contacto directo con personal o familiares que presenten infección herpética activa.



## Bibliografía

- 1 James S, Kimberlin D. Neonatal Herpes Simplex Virus Infection : Epidemiology and Treatment. Clin Perinatol 2015; 42 (1): 47-59.
- 2 Kimberlin D,Whitley R, Wan W, et al. Oral acyclovir suppression and neurodevelopment after neonatal herpes. N Engl J Med 2011; 365 (14): 1284–1292.
- 3 Kimberlin D, Lin C, Jacobs R, et al. Safety and efficacy of high-dose intravenous acyclovir in the management of neonatal herpes simplex virus infections. Pediatr 2001; 108 (2): 230–8.
- 4 Pinninti D, D.W. Kimberlin D. Maternal and neonatal herpes simplex virus infections. Am J Perinatol 2013; 30 (2): 113–9.

## Dermatosis infecciosas

07 L. Berbegal, F. J. DeLeon, I. González, M. Blanes

Lesiones cutáneas imitando un penfigoide ampollosa en un paciente anciano





# Lesiones cutáneas imitando un penfigoide ampollosa en un paciente anciano

L. Berbegal, F. J. DeLeon, I. González, M. Blanes

## Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 64 años, con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia, que consultó por unas lesiones pruriginosas localizadas en las manos y en los pies de un mes de evolución. El paciente había sido diagnosticado unas semanas antes de eccema dishidrótico pero no había respondido al tratamiento con corticoides tópicos que le fue pautado. No refería fiebre ni otra sintomatología acompañante.

## Exploración física

A la exploración se objetivó la existencia de ampollas tanto en las manos como en los pies, algunas tensas con contenido seroso y otras erosionadas, combinadas con áreas hiperqueratósicas (Figura 1). No se observaron otras alteraciones.



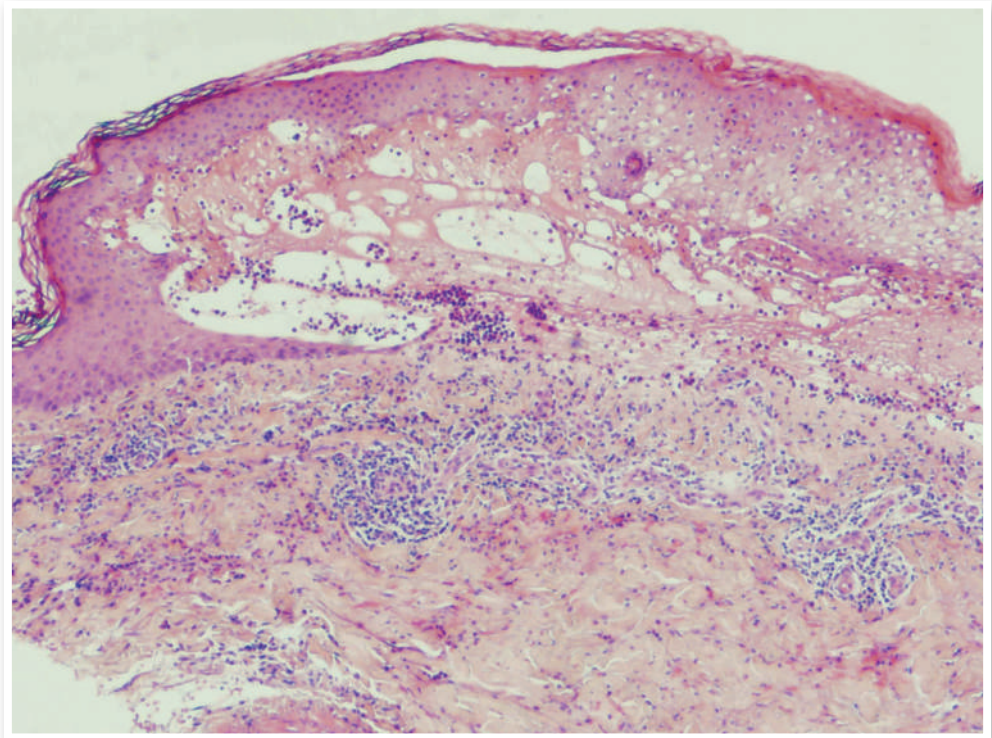


**Figura 1.** Lesiones ampollosas en la cara interna del pie derecho junto con áreas hiperqueratósicas



## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea para estudio con hematoxilina-eosina e inmunofluorescencia directa (IFD) donde se observó la presencia de una ampolla subepidérmica junto con edema en la dermis superficial, y una abundante celularidad inflamatoria, con predominio de neutrófilos y eosinófilos, tanto a nivel intersticial como perivascular (Figura 2).



**Figura 2.** Ampolla subepidérmica junto con edema en la dermis superficial, y una abundante celularidad inflamatoria, con predominio de neutrófilos y eosinófilos, tanto a nivel intersticial como perivascular (Hematoxilina-eosina)



La IFD mostró depósitos lineales en la membrana basal de C3 e IgG. Como parte de las pruebas complementarias le fueron solicitados una analítica completa que incluyó marcadores tumorales y un estudio de sangre oculta en heces que resultaron negativos o dentro de la normalidad.

En base a los hallazgos clínico-patológicos, el paciente fue diagnosticado en un primer momento de penfigoide ampolloso dishidrosiforme, por lo que se inició tratamiento con prednisona oral a dosis de 1mg/kg/día y curas tópicas con ácido fusídico. Sin embargo, en la revisión posterior no se observó mejoría alguna, persistiendo las lesiones y el prurito, de predominio nocturno, que ahora además afectaba a otros miembros de su familia. Exploramos nuevamente al paciente, objetivando en las manos la existencia de surcos acarinos, y en la dermatoscopia se pudo apreciar el característico signo del ala delta.

### Diagnóstico

Sarna ampollosa.

### Tratamiento

El paciente y los convivientes recibieron tratamiento con permetrina tópica al 5%, según la pauta habitual de dos aplicaciones separadas por una semana junto con las instrucciones apropiadas referentes a la desinfestación del hogar.

### Evolución

El paciente evolucionó favorablemente con resolución completa de las lesiones y del prurito y actualmente permanece asintomático.



## Comentario

La sarna ampollosa es una forma infrecuente de escabiosis que suele afectar, aunque no de forma exclusiva, a los pacientes ancianos. Los hallazgos clínicos, histológicos y la inmunofluorescencia pueden ser idénticos a los del penfigoide ampoloso (PA), proceso con el que hay que realizar el diagnóstico diferencial. Se ha discutido si estas ampollas son propiamente producto de la infestación o si el parásito desencadena un PA como tal, a través del desarrollo de una respuesta autoinmune tras la persistencia de *Sarcoptes scabiei* en la piel durante un largo período de tiempo. Existen datos que nos pueden dar la clave de que estamos ante una sarna ampollosa como son la afectación de otros familiares, una inmunofluorescencia indirecta negativa, la detección del parásito en las lesiones o una escasa respuesta al tratamiento habitual del PA.

A modo de conclusión, hemos presentado un caso de sarna ampollosa, entidad que debemos tener presente en el diagnóstico diferencial de las erupciones vesículo-ampollosas localizadas en las palmas y las plantas de los pacientes de edad media y avanzada.

## Dermatosis infecciosas

08 Celia Horcajada Reales, Virna J. Rodríguez Soria, Belén Lozano  
Masdemont, Ofelia Baniandrés Rodríguez

# Lesiones nodulares en el área de la barba





# Lesiones nodulares en el área de la barba

Celia Horcajada Reales, Virna J. Rodríguez Soria, Belén Lozano Masdemont, Ofelia Baniandrés Rodríguez

## Anamnesis

Varón de 44 años, bebedor habitual desde hace 10 años con un episodio de privación alcohólica hacía 6 meses y otro hace un mes que requirió ingreso en UVI por cuadro de Delirium Tremens. Tratamiento habitual con clorazepato dipotásico y vitaminas B12-B6-B1.

Consulta en Urgencias por lesiones cutáneas en hemicara izquierda y mentón de un mes de evolución. Las lesiones comenzaron en la hemicara izquierda como pápulas eritematosas. En las últimas semanas han aumentado su tamaño y han aparecido nuevas lesiones en el mentón. Se afeita con cuchillas desechables (las utilizaba mucho tiempo antes de tirarlas). Tuvo un contacto con un perro abandonado que acogió hace tres meses durante un mes.

Las lesiones son levemente dolorosas y ha observado la salida de pequeña cantidad de material purulento en alguna de ellas. No presenta sintomatología sistémica y no ha realizado tratamientos previos.

## Exploración física

Presenta un total de 6-8 lesiones, distribuidas por hemicara izquierda y región mentoniana. Las lesiones son pápulo-nódulos eritematosos bastante bien definidos de entre 4 y 25 mm, el mayor de ellos en el mentón. Ninguno de ellos drenaba material purulento en el momento de la consulta en Urgencias, ni eran fluctuantes. Alguna de las pápulas presentaba una descamación fina superficial. No presentaba lesiones en el cuero cabelludo ni en el resto del cuerpo.



**Figura 1.** Aspecto clínico de las lesiones en la consulta



### Exploraciones complementarias:

Ante la primera sospecha de una etiología infecciosa, se recogió una muestra para cultivo de bacterias y hongos de la escasa descamación superficial, y se advirtió al paciente de que volviera a recoger nuevo cultivo si alguna de las presentaba supuración.

A los tres días el paciente volvió a Urgencias por drenaje espontáneo de pequeña cantidad de material purulento de una de las lesiones, y se recogió nueva muestra de mayor cantidad para cultivo.

En ambas muestras se observó un hongo filamentosos en el examen directo con KOH, identificado como *Trichophyton mentagrophytes* en el cultivo, y creció un *Staphylococo.aureus*.

En una analítica realizada 2 semanas antes de la consulta, al alta del último ingreso, el paciente no presentaba alteraciones reseñables en el hemograma, ni en los perfiles hepático, lipídico ni renal.

### Diagnóstico

Tiña de la barba por *Trichophyton mentagrophytes*.

### Tratamiento

En la visita inicial a Urgencias, ante la sospecha de etiología infecciosa, se inició tratamiento empírico inicial con amoxicilina-clavulánico vía oral. No obstante, la evolución lenta de las lesiones y sus características hicieron pensar en una probable etiología fúngica, por lo que se citó al paciente para revisión en una semana para ajustar el tratamiento antimicrobiano al resultado del cultivo.





A la semana, las lesiones habían continuado creciendo, y tras conocer el resultado del cultivo, se inició tratamiento con terbinafina oral, advirtiéndole al paciente la conveniencia de evitar la ingesta alcohólica, y programando revisión en 2 semanas con analítica, para ver posibles alteraciones en la función hepática. Además se recomendó descostrado y lavados con antiséptico tópico.

## Evolución

En la revisión a las dos semanas las lesiones habían disminuido de tamaño, y no habían aparecido nuevas lesiones. El paciente presentaba buena tolerancia al tratamiento. No se observaron alteraciones analíticas.

Por todo ello se decidió mantener el resultado otras cuatro semanas, y volver a revisarle con nueva analítica.



**Figura 2.** Aspecto de las lesiones tras el tratamiento



## Comentario

La aparición de lesiones inflamatorias profundas en el área de la barba en un varón joven debe orientarnos ante una etiología infecciosa. La tiña de la barba, o “sicosis de la barba” es la infección por dermatofitos del pelo terminal de la cara del hombre. Es poco frecuente y ocurre principalmente en varones relacionados con ocupaciones agrícolas o que están en contacto con animales. *T. Mentagrophytes*, *T. Verrucosum* y *M. Canis* producen principalmente lesiones supurativas, nodulares y profundas, de desarrollo lento, que suelen afectar a la cara de forma unilateral o asimétrica y son poco dolorosas o indoloras. *T. Violaceum* y *T. Rubrum* suelen producir lesiones costrosas, superficiales.

Los principales diagnósticos diferenciales son la foliculitis estafilocócica, la sicosis herpética, la pseudo-foliculitis barbae, el acné inflamatorio profundo, la dermatitis de contacto y la foliculitis candidiásica. El estudio histológico de una biopsia cutánea no suele ser necesario, salvo en casos con sospecha de dermatofitosis con examen directo y cultivo negativos. Suele ser necesario el tratamiento con antifúngicos orales durante varias semanas para la resolución completa.



## Bibliografía

- 1 Kawada A, Argane Y, Maeda A, Yudate T, Tezuka T, Hiruma M. Tinea barbae due to *Trichophyton rubrum* with possible involvement of autoinoculation. *Br J Dermatol* 2000; 142: 1064-5.
- 2 Szepietowski JC, Bielicka E, Maj J. Inflammatory tinea barbae due to *Trichophyton rubrum* infection – autoinnoculation from fingernail onychomycosis? *Case Rep Clin Pract Rev* 2002; 3: 68-70.
- 3 Bonifaz A, Ramirez-Tamayo T, Saul A. Tinea Barbae (tinea sycosis): experience with nine cases. *J Dermatol* 2003; 30, 898-903.
- 4 Trotha R, Graser Y, Platt J, Koster A, Konig B, Konig W, Freytag C. Tinea barbae caused by a zoophilic strain of *Trichopyton interdigitale*. *Mycoses* 2003; 46: 60-3.
- 5 Beswick SJ, Das J, Lawrence CM, Tan BB. Kerion formation due to *Trichophyton rubrum*. *Br J Dermatol* 1999; 141: 953-4.
- 6 Ive FA. Kerion formation caused by *Trichophyton rubrum*. *Br J Dermatol* 2000; 142: 1065-6.

## Dermatosis infecciosas

09 Esperanza Manrique Silva

Lesiones papulopustulosas faciales refractarias a tratamiento, ¿qué otras opciones terapéuticas tenemos?





# Lesiones papulopustulosas faciales refractarias a tratamiento, ¿qué otras opciones terapéuticas tenemos?

Esperanza Manrique Silva

## Anamnesis

Paciente varón de 70 años. No alergias medicamentosas conocidas. Antecedentes patológicos: hipoacusia con prótesis auditiva izquierda, epilepsia focal criptogénica parcial con generalización secundaria, quiste leptomenigeo parietal derecho e infarto lacunar frontal derecho. Tratamiento habitual: lamotrigina 50 mgr c/12 horas. Acude al Servicio de Dermatología debido a lesiones pápuloeritematosas pruriginosas, a predominio de región malar, mentoniana y frontal. Refería aproximadamente 5 años de evolución, con marcado empeoramiento de las mismas en los dos últimos años. El paciente había recibido diversos tratamientos: ácido Azelaico gel, Metronidazol 0,75% gel y Doxiciclina 100mg v.o, sin presentar mejoría.

## Exploración física

Al examen clínico evidenciamos múltiples pápulas y pústulas de contenido amarillento, sobre una base eritematosa, localizadas en área frontal, malar, mentoniana y cervical. (Figura 1).



**Figura 1.** Pápulas y pústulasde contenido amarillento , sobre eritematosa en zona mentoniana y cervical

### Exploraciones complementarias

Ante la mala respuesta terapéutica y el empeoramiento clínico del paciente, solicitamos: hemograma, bioquímica, serologías, cultivo de bacterias y hongos. Todo fue negativo. Biopsia cutánea: se evidencia densa colonización de infundíbulos por *Demódex Folliculorum*, con abscesificación folicular y respuesta granulomatosa secundaria a disrupción folicular.



## Diagnóstico

Rosácea pápulopustulosa refractaria a tratamiento.

## Tratamiento

Con dichos resultados decidimos iniciar tratamiento tópico 1 vez/día con Ivermectina 1%. El paciente presentó gran irritación local y se evidenció escasa respuesta terapéutica, por lo que iniciamos Ivermectina oral 3 mg c/24 horas hasta alcanzar una dosis total de 24 mg.

## Evolución

Se objetivó mejoría importante a las 48 horas de haber iniciado el tratamiento, con remisión completa de las lesiones al finalizar la dosis total pautada (Figura 2). Hubo buena tolerancia al tratamiento por parte del paciente. Actualmente se encuentra estable sin evidencias de recidiva tras 6 meses de seguimiento.



**Figura 2.** Mejoría importante a la 48 horas de haber iniciado tratamiento pautado.



## Comentario

La patogénesis de la rosácea aún no está del todo clara. Dentro de las teorías etiopatogénicas destaca la presencia del *Demodex Folliculorum* como un factor desencadenante y agravante de esta patología. En una exhaustiva revisión bibliográfica pudimos encontrar algunos casos de pacientes descritos en la literatura que como el nuestro, presentaban rosácea pápulo-pustulosa refractaria a múltiples tratamientos de primera línea y que se asociaba a una sobrepoblación de *Demodex folliculorum*. En dichos artículos se sugerían dos pautas diferentes de tratamiento con Ivermectina: la primera con una dosis única de Ivermectina (200 mg/kg), y en la segunda 3 mg diarios hasta alcanzar una dosis total de 24 mg. Con ambas pautas la remisión clínica fue completa en todos los casos. Aunque hasta el día de hoy no hay estudios randomizados acerca del uso de la Ivermectina oral en la rosácea, podemos concluir que este podría ser un tratamiento válido, efectivo y seguro a tener en cuenta en pacientes con rosácea pápulo-pustular refractaria a tratamientos convencionales, sobre todo aquellos donde se evidencia la presencia de un gran número de *Demodex folliculorum*.





## Bibliografía

- 1 Megan Brown, MD; Angela Hernández-Martín, MD; Ana Clement, MD; Isabel Colmenero, MD; Antonio Torrelo, MD. Severe Demodex folliculorum–Associated Oculocutaneous Rosacea in a Girl Successfully Treated With Ivermectin. JAMA Dermatology January 2014 Volume 150, Number 1
- 2 M. Schaller · K. Belge. Systemische Therapie der Rosazea. Hautarzt 2013 · 64:500–505
- 3 Kattie J. Allen, MD; Carrie L. Davis, MD; Steven D. Billings, MD; Nico Mousdicas, MB ChB, MMed. Recalcitrant Papulopustular Rosacea in an Immunocompetent Patient Responding to Combination Therapy With Oral Ivermectin and Topical Permethrin. Cutis. 2007;80:149-151.
- 4 Doaa Abdel-Badie Salem a,\*, Atef El-shazly a, Nairmen Nabih a, Youssef El-Bayoumy b, Sameh Saleh c. Evaluation of the efficacy of oral ivermectin in comparison with ivermectin – metronidazole combined therapy in the treatment of ocular and skin lesions of Demodex folliculorum. International Journal of Infectious Diseases 17 (2013) e343–e347.

## Dermatosis infecciosas

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

# Lesiones policíclicas bilaterales en abdomen





# Lesiones policíclicas bilaterales en abdomen

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

## Anamnesis

Mujer de 51 años sin antecedentes de interés, que acude a urgencias de Dermatología consultando por cuadro de dos meses de evolución de lesiones que comenzaron como una primera placa eritematosa pruriginosa en abdomen, con posterior aparición de otras lesiones similares en ambos flancos, comenzando como pequeña placa eritematosa y presentando crecimiento centrífugo. Por este motivo acudió inicialmente a su médico de cabecera, quien recetó corticoide tópico y antihistamínicos orales, sin mejoría. No refiere episodios similares previos. No fiebre ni clínica sistémica a ningún nivel. Niega contacto con animales ni con niños pequeños y ninguno de sus convivientes estaba afectado. En la anamnesis la paciente negaba tener lesiones en resto de superficie corporal.

## Exploración física

Buen estado general, afebril. Presenta en ambos flancos placas eritematosas de morfología circular, que confluyen adquiriendo un aspecto policíclico, con bordes bien definidos, sobreelevados y eritematodescamativos, con centro más claro ligeramente eritematoso y con poca descamación (Figura 1). A pesar de que la paciente negaba lesiones en otras localizaciones se le pidió que descubriera sus pies, donde se observó onicodistrofia de prácticamente todas las uñas de ambos pies, con engrosamiento de la lámina ungueal y coloración amarillenta de las mismas (Figura 2), y maceración y fisuras en los espacios interdigitales.



**Figura 1.** Placas circulares eritematosas que confluyen adquiriendo un aspecto policíclico, con bordes bien definidos, sobreelevados y eritematodescamativos



**Figura 2.** Onicodistrofia de todas las uñas de ambos pies, con maceración en los espacios interdigitales

La paciente no lo había mencionado previamente ya que refería que presentaba estas alteraciones desde hacía mucho tiempo y no le había dado importancia. No presentaba lesiones en las uñas de las manos ni a otros niveles.



## Exploraciones complementarias

Se solicitó cultivo de las lesiones de abdomen y de una de las uñas afectas de los pies, siendo positivo para *Tricophyton rubrum*.

## Diagnóstico

Tinea corporis, pedis, y unguium por *Tricophyton rubrum*.

## Tratamiento

Se inició tratamiento con terbinafina oral 250 mg diarios.

## Evolución

Las lesiones abdominales se resolvieron tras el primer mes de tratamiento, mientras que la mejoría en las uñas de los pies no se evidenció hasta pasados tres meses de tratamiento.

## Comentario

La forma clínica más frecuente de las infecciones por dermatofitos son las onicomicosis, seguidas de la tiña corporis y pedis<sup>(1)</sup>. El contagio puede ser a través de fómites o por contacto con animales o con humanos, incluyendo la autoinoculación por ejemplo a partir de una tiña capitis o pedis<sup>(2)</sup>. La tiña ungueal se refiere a la infección por dermatofitos de la lámina ungueal.



Es más frecuente la afectación de varias uñas y la asociación con tiña pedis, que incluye desde la maceración en los espacios interdigitales hasta la tiña en mocasín. El manejo de las onicomycosis en ocasiones es complicado ya que requiere periodos de tratamiento largos, con fármacos orales, y las recurrencias son frecuentes<sup>[3]</sup>. No realizar un tratamiento adecuado puede conducir a la cronificación de las lesiones, dificultando la respuesta al tratamiento, y a la aparición de complicaciones, como celulitis o diseminación de la infección a otras uñas o a distancia, como en el caso presentado. Por tanto queremos destacar la necesidad de realizar una exploración física completa en los pacientes con dermatofitosis, siempre explorando las uñas de los pies ya que son infecciones frecuentes a las que en ocasiones los pacientes no dan importancia, y la necesidad de insistir en completar el tratamiento de forma adecuada para evitar futuras complicaciones.



## Bibliografía

- 1 Avelar CA, Monteiro A, Oliveira FR, Ferreira N, Oliveira P, Darwich AM. Clinical, epidemiological, and therapeutic profile of dermatophytosis. *An Bras Dermatol*. 2014;89(2):259-264.
- 2 Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Dermatology*. 3ª ed. Madrid: Mosby Elsevier; 2009; p.1255-1265.
- 3 Ely JW, Rosenfeld S, Seabury M. Diagnosis and management of tinea infections. *Am Fam Physician*. 2014;1356-60.

## Dermatosis infecciosas

11

Luis Ignacio Gimeno Mateos, Tiffany Ramirez Tucas,  
Conrado Jorge Finnigan, Manuela Yuste Chaves

# Lesiones ulcerosas características en la boca sin afectación cutánea







# Lesiones ulcerosas características en la boca sin afectación cutánea

Luis Ignacio Gimeno Mateos, Thiffany Ramirez Tucas, Conrado Jorge Finnigan, Manuela Yuste Chaves

## Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 22 años, con antecedentes de alergia estacional en tratamiento con vacuna oral desde hacía 2 meses, que acudió a Urgencias por un cuadro de 3 días de evolución consistente en aparición brusca de lesiones en mucosa oral, muy dolorosas, con dificultad para la alimentación, asociado a molestias oculares. Durante la semana previa había desarrollado un cuadro catarral junto con fiebre de hasta 39°C, habiendo tomado de manera esporádica paracetamol e ibuprofeno.

## Exploración física

A la exploración física, destacaba la presencia de lesiones ulcero-costrosas en mucosa yugal, labial, paladar blando y suelo de la boca (Figuras 1 y 2) junto con adenopatías laterocervicales bilaterales dolorosas. La exploración por nasofibroscopio demostró la extensión de las lesiones hasta hipofaringe-laringe. Asimismo presentaba lesiones ulceradas en borde libre palpebral de ojo derecho junto con una marcada hiperemia conjuntival. No se objetivaron lesiones en el resto de la superficie cutánea ni en mucosa genital ni anal.



**Figura 1.** Lesiones ulcero-costrosas en paladar



**Figura 2.** Lesiones ulcero-costrosas en lateral de mucosa oral



## Exploraciones complementarias

Se realizó una radiografía de tórax donde no se evidenciaron imágenes claras sugerentes de patología, así como una analítica que mostraba leucocitosis con neutrofilia y aumento de los reactantes de fase aguda. Se obtuvo una PCR para VHS de mucosa oral que fue negativa. Las serologías para CMV, VEB, VHS 1 y 2, VHB y VHC también fueron negativas con una IgG e IgM positivas (IgM en cifras bajas) para *Mycoplasma pneumoniae*.

## Diagnóstico

Mucositis asociada a *Mycoplasma pneumoniae* (síndrome de Fuchs o síndrome de Stevens-Johnson atípico asociado a infección por *M. pneumoniae*).

## Tratamiento

Se inició tratamiento con corticoterapia tópica y sistémica a dosis de 1 mg/kg así como antibioterapia de amplio espectro con amoxicilina/clavulánico en espera de los resultados serológicos.

## Evolución

Presentó una buena evolución con mejoría progresiva del estado general y de las lesiones mucosas junto con desaparición de la fiebre, tolerando progresivamente la alimentación. Las cifras bajas de IgM así como la presencia de IgG para *M. pneumoniae* indicaban infección pasada por lo que no fue necesaria una pauta de tratamiento antibiótico específico.



## Comentario

El síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) se caracteriza por una erupción cutánea generalizada consistente en máculas eritematosas ovaladas que progresan a papulo-placas de centro necrótico, junto con fiebre, conjuntivitis, mucositis oral y erosiones genitales. El mecanismo patogénico no es del todo conocido pero se ha encontrado asociación con infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*, VHS y con la toma de fármacos como la penicilina, tetraciclinas, cefalosporinas, aspirina y AINE entre otros. En los casos relacionados con el *M. pneumoniae*, la distribución de las lesiones limitadas únicamente a las superficies mucosas parece afectar al pronóstico del cuadro ya que no se han registrado eventos mortales hasta la fecha, siendo la mortalidad del SSJ entre 5-10%.

Dada esta presentación atípica y la evolución más indolente del cuadro, hay autores que abogan por no incluir a este proceso dentro del SSJ habiendo tomado otras denominaciones como mucositis asociada a *M. pneumoniae*, síndrome de Fuchs o síndrome de Stevens-Johnson atípico.

*M. pneumoniae* es resistente a los  $\beta$ -lactámicos y el tratamiento de elección son los macrólidos, las fluoroquinolonas o las tetraciclinas. El uso de los corticoides en el SSJ es controvertido ya que no hay estudios prospectivos randomizados que muestren datos significativos, incluso los casos de mucositis que únicamente recibieron tratamiento antibiótico tuvieron una buena evolución.



## Bibliografía

- 1 Figueira-Coelho J, Lourenço S, Pires AC, Mendonça P, Malhado JA. Mycoplasma pneumoniae-Associated Mucositis with Minimal Skin Manifestations. Am J Clin Dermatol 2008;9(6):399-403.
- 2 Li K, Haber RM. Stevens-Johnson Syndrome Without Skin Lesions (Fuchs Syndrome): A Literature Review of Adult Cases With Mycoplasma Cause. Arch Dermatol 2012;148(8):963.

## Dermatosis infecciosas

12 Ana Varela-Veiga, Alejandro Vilas-Sueiro, Daniel González-Vilas

# Lesiones vesiculosas en la planta del pie





# Lesiones vesiculosas en la planta del pie

Ana Varela-Veiga, Alejandro Vilas-Sueiro, Daniel González-Vilas

## Anamnesis

Varón de 74 años que, como antecedentes de interés, presentaba un linfoma de Hodgkin tipo esclerosis nodular, estadio III-B, en remisión completa, así como hipertensión arterial, dislipemia, cardiopatía isquémica estable y asma bronquial. No tenía antecedentes dermatológicos de interés. Fue remitido a consulta de Dermatología por presentar lesiones dolorosas, de 15 días de evolución, localizadas a nivel de la planta y cara lateral del primer dedo del pie derecho. Además, relataba un cuadro similar a nivel costal izquierdo coincidente con el inicio del cuadro plantar, en proceso de resolución en el momento de la exploración. No había aplicado tratamientos en dichas áreas ni había iniciado terapia sistémica reciente. Destacaba, además, haber sufrido infección por varicela en la infancia.

## Exploración física

A la exploración, se apreciaba una erupción vesículo-pustulosa, dolorosa, no pruriginosa, localizada en planta y cara lateral del primer dedo del pie derecho, con distribución en forma de “racimos”, que se extendían hacia la cara lateral externa del pie y hacia la región periungueal del primer dedo, ocasionando la pérdida de la lámina ungueal (Figura 1).



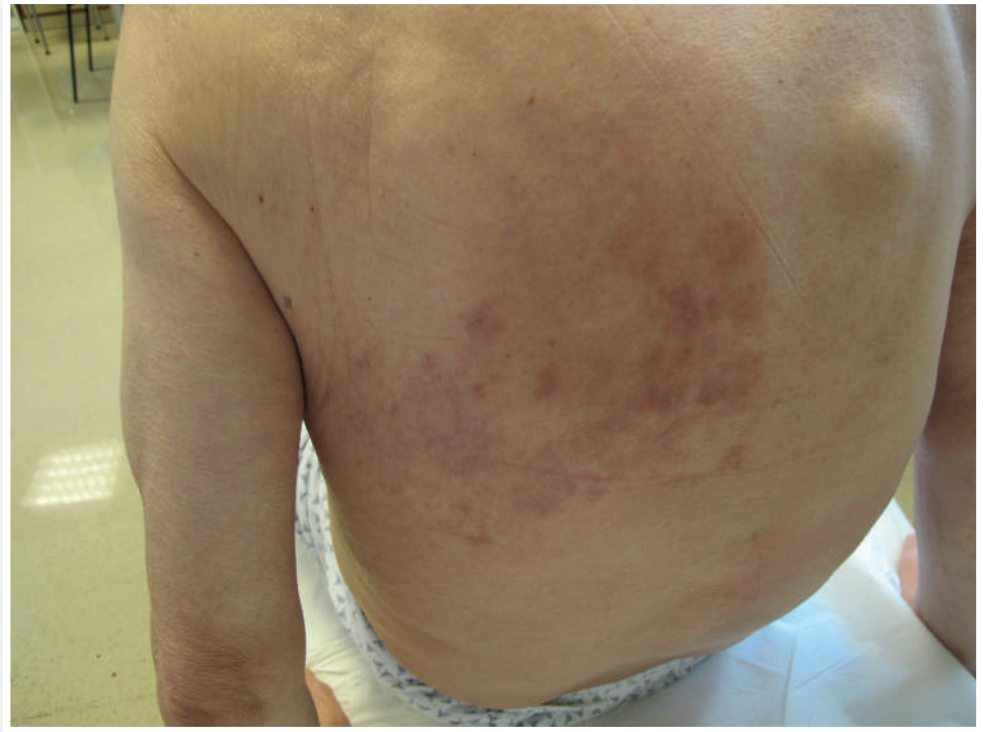


**Figura 1. a)** Erupción de lesiones vesiculo-pustulosas, de distribución arracimada, dolorosa, localizada en planta y primer dedo del pie derecho. **b)** afectación de la región periungueal del primer dedo con pérdida de la lámina ungueal



No se encontraron datos clínicos de tinea pedis interdigital ni otras posibles puertas de entrada de infecciones bacterianas. No se objetivaron lesiones sugestivas de psoriasis ni dishidrosis.

En la región costal izquierda, se apreciaba una hiperpigmentación residual secundaria a un proceso de características similares (Figura 2). No presentaba lesiones a otros niveles ni se palpaban adenopatías. La exploración neurológica era completamente normal, además, presentaba pulsos distales conservados y simétricos, así como ausencia de alteraciones en la exploración articular.



**Figura 2.** Lesiones hiperpigmentadas residuales a nivel torácico izquierdo, en resolución de herpes zoster previo



## Exploraciones complementarias

En la analítica, destacaba una anemia con Hb de 12,6, con leucocitos y plaquetas en valores normales, con bioquímica normal e hipergammaglobulinemia (aumento de IgG). No se pudo realizar PCR para VVZ y VHS dado el tiempo de evolución prolongado de las lesiones.

## Diagnóstico

Basándonos en la clínica se estableció el diagnóstico de *Herpes Zoster duplex bilateralis asimétrico*, en un paciente inmunodeprimido (linfoma de Hodgkin), por presentar lesiones a nivel de los dermatomas L4-L5 (afectación plantar) derechos y T5-T6-T7 (afectación costal) izquierdos.

## Tratamiento

Se pauta tratamiento con Valaciclovir 1 gramo vía oral, tres veces al día, durante siete días y mupirocina pomada una vez al día sobre las lesiones impetiginizadas.

## Evolución

Se observó resolución completa del cuadro al mes del tratamiento, quedando únicamente datos de hiperpigmentación residual, sin evidencia de neuralgia postherpética.



## Comentario<sup>(1-6)</sup>

El herpes zoster está causado por la reactivación del VVZ, que permanece latente a nivel de los ganglios dorsales sensitivos y que suele manifestarse típicamente afectando a un único dermatoma, destacando como localizaciones típicas la región torácica en el 50-60% de pacientes y el área facial en el 10-20% de estos, siendo muy poco frecuentes otras formas como la afectación plantar que presenta nuestro paciente, con muy pocos casos descritos en la literatura. La afectación de varios dermatomas, con distribución bilateral y asimétrica es rara, con una incidencia del 0,1%, siendo más común en pacientes inmunodeprimidos, lo que constituye un factor de riesgo para esta entidad, así como otras condiciones como la edad avanzada o la presencia de una enfermedad maligna, sobre todo la leucemia y el linfoma de Hodgkin, como en el caso de nuestro paciente, incrementándose el riesgo hasta 5 veces. En la mayoría de los casos descritos, no se ha demostrado afectación a nivel sistémico ni otras complicaciones, por lo que podemos concluir que esta entidad no confiere peor pronóstico.

En conclusión, hemos descrito un nuevo caso de Herpes Zoster duplex bilateralis asimétrico, localizado a nivel costal izquierdo y plantar derecho, siendo esta además una localización atípica para esta entidad.



## Bibliografía

- 1 Spray A, Glaser DA. Herpes zoster of the penis: An unusual location for a common eruption. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:S177-9.
- 2 Muché JA, Raghavendra M. Post-surgical herpes zoster of the plantar aspect of the foot. *J Pain Symptom Manage.* 2003;26:788-90.
- 3 Chernev I. Herpes zoster duplex bilateralis. *Dermatol Online J.* 2014;20.
- 4 Takaoka Y, Miyachi Y, Yoshikawa Y, Tanioka M, Fujisawa A, Endo Y. Bilateral disseminated herpes zoster in an immunocompetent host. *Dermatol Online J.* 2013;19:13.
- 5 Shin JW, Kim DH, Whang KU, Lee J, Park Y, Cho MK, Lee S, Lee SY. A case of zoster duplex bilateralis. *Ann Dermatol.* 2009;21:423-5.
- 6 Lo CH, Chiang CP. Herpes zoster duplex bilateralis. *Intern Med.* 2013;52:2841.

## Dermatosis infecciosas

13 Alejandra Pérez-Plaza, Andrea Montes-Torres,  
Guillermo Solano-López, Esteban Dauden

# Malos hábitos higiénicos y úlceras





# Malos hábitos higiénicos y úlceras

Alejandra Pérez-Plaza, Andrea Montes-Torres, Guillermo Solano-López, Esteban Dauden

## Anamnesis

Mujer de 78 años de edad, obesa, diabética e hipertensa con mal control e inadecuada higiene personal, que acudió a nuestra consulta por la aparición de varias pústulas en la región abdominal desde hacía 4 meses. En los meses sucesivos, las pústulas habían ido confluyendo formando úlceras de mayor tamaño, de crecimiento excéntrico, dolorosas y malolientes.

## Exploración física

En región inguinal derecha y abdominal derecha se observaban dos úlceras de 8 x 6 cm y 15 x 8 cm de tamaño respectivamente, con borde sobreelevado violáceo, de fondo exudativo y necrótico, malolientes, con eritema perilesional. Además, en la periferia de estas lesiones, se manifestaban otras similares de 1-2 cm de tamaño (Figura 1). No se palpaban adenopatías ni megalias.



**Figura 1.** Úlceras de crecimiento excéntrico, fondo sucio, y eritema perilesional



## Exploraciones complementarias

Se realizaron dos biopsias, que mostraron una paniculitis septal y lobulillar, con histiocitos microvacuolados y fenómenos ocasionales de hemofagocitosis, hallazgos característicos de paniculitis histiocítica citofágica. La analítica mostró leucocitosis con neutrofilia, elevación de la velocidad de sedimentación y de la proteína C reactiva. Las serologías para VIH, hepatitis B y hepatitis C fueron negativas. La radiografía de tórax resultó normal. Tanto en el cultivo de tejido cutáneo, como en repetidos exudados de la úlcera se aisló el microorganismo *Morganella morganii*. Se solicitó un inmunofenotipo en sangre periférica que resultó normal.

## Diagnóstico

Dermatosis infecciosa por *Morganella morganii*, asociada a paniculitis histiocítica citofágica.

## Tratamiento

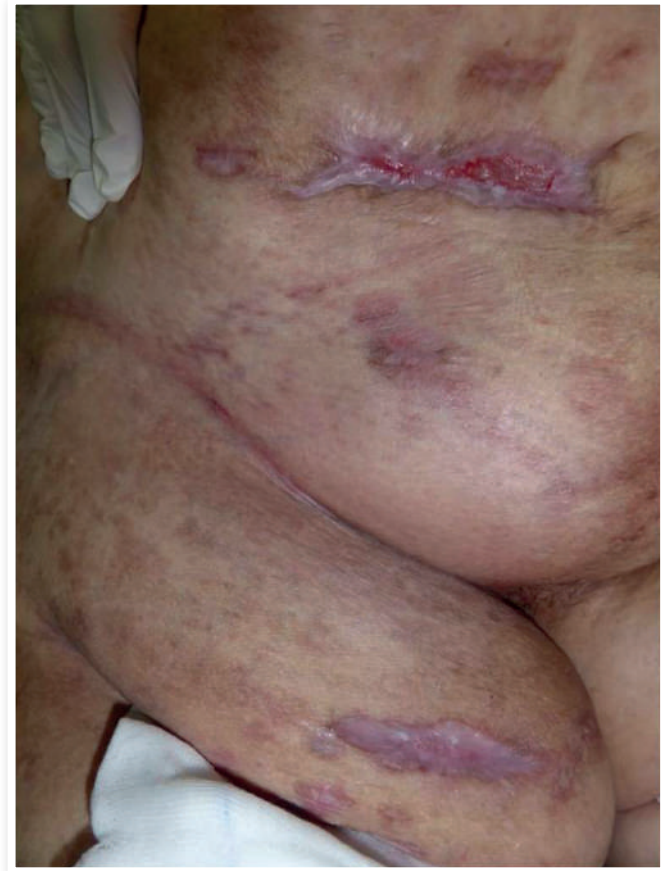
Se pautó tratamiento antibiótico durante 2 semanas (Amoxicilina/ácido clavulánico 1 g/200 mg/8 h y Ciprofloxacino 500 mg/12h), y cuidados locales de la herida cada 48 horas por nuestro servicio de enfermería.





## Evolución

Con el tratamiento pautado, se consiguió el cierre casi completo de las úlceras en 5 semanas (Figura 2). Los reactantes de fase aguda se normalizaron, y la leucocitosis desapareció. Se tomaron repetidas muestras del exudado de las úlceras durante las curas, resultando todos negativos. La paciente continuó asintomática tras 1 año de seguimiento, sin haber presentado otra patología subyacente.



**Figura 2.**  
Resolución prácticamente completa, tras 5  
semanas de cuidados locales



## Comentario

En nuestra opinión, la mala higiene de nuestra paciente, sumado al estado inmune alterado asociado a la diabetes mellitus mal controlada, podría haber producido una infección primaria cutánea por *Morganella morganii*, dado que estos son factores de riesgo para esta infección<sup>(1)</sup>. Este bacilo gram negativo se encuentra de forma habitual en el medio ambiente y como flora saprofita en el tracto intestinal. Se han descrito infecciones urinarias y nosocomiales por *Morganella morganii*, así como tras mordeduras de serpiente<sup>(2)</sup>. Consideramos que la histología de paniculitis histiocítica citofágica podría tratarse de un fenómeno reactivo a la infección per se<sup>(3)</sup>, dado el buen estado general de la paciente, y la normalidad de las pruebas complementarias tanto al diagnóstico como durante el seguimiento. Sin embargo, este hallazgo nos obliga a un seguimiento habitual de la paciente para descartar un proceso linfoproliferativo subyacente<sup>(4)</sup>.



## Bibliografía

- 1 Lin TY, Chan MC, Yang YS, Lee Y, Yeh KM, Lin JC, Chang FY. Clinical manifestations and prognostic factors of *Morganella morganii* bacteremia. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2015 Feb;34:231-6.
- 2 Ismail Necati Hakyemez,, Mustafa Sit, Gulali Aktas, Tekin Tas, Firat Zafer Mengeloglu, and Abdulkadir Kucukbayrak. A Case of Giant Hepatic Hydatid Cyst Infected with *Morganella morganii* and the Literature Review. *Case Rep Gastrointest Med*. 2012; 2012: 591561.
- 3 Aronson IK, Worobec SM. Cytophagic histiocytic panniculitis and hemophagocytic lymphohistiocytosis: an overview. *Dermatol Ther*. 2010 Jul-Aug;23:389-402.
- 4 Manoj J, Kaliyadan F, Unni M, Dharmaratnam AD. Cytophagic histiocytic panniculitis: report of two cases. *Indian J Dermatol*. 2011 May;56:306-8.

## Dermatosis infecciosas

14

Carlos Morales-Raya, Fátima Tous Romero, Elena Gil de la Cruz

Nódulos y pústulas resistentes a  
tratamiento antibiótico en zona  
de la barba de varón joven





# Nódulos y pústulas resistentes a tratamiento antibiótico en zona de la barba de varón joven

Carlos Morales-Raya, Fátima Tous Romero, Elena Gil de la Cruz

## Anamnesis

Varón de 42 años, natural y residente en Madrid, con antecedentes de enfermedad de Gilbert, y esteatosis hepática no alcohólica. Consultó por la aparición desde hacía 2 semanas de nódulos y pústulas dolorosas en la región de la barba, que no habían respondido a dos ciclos de tratamiento antibiótico con cloxacilina (500 mg cada 8 h) y amoxicilina-ácido clavulánico (875 mg/125 mg), respectivamente. Negaba fiebre o cualquier otra clínica sistémica. Entre los posibles factores epidemiológicos relacionados, se detectó la existencia de una nueva mascota doméstica (conejo), aparentemente sana.

## Exploración física

A la exploración, se observó una gran placa nodular inflamatoria de superficie pustulosa que afectaba la región submentoniana y submandibular derecha (Figuras 1 y 2). El paciente presentaba un buen estado general, estaba afebril y no se objetivaron adenopatías ni lesiones cutáneas similares a distancia.



**Figura 1.** Detalle de la placa nodular con múltiples pústulas y gran componente inflamatorio en región de la barba



**Figura 2.** Se aprecian con mayor detalle las pústulas, así como costra amarillenta superficial



## Pruebas complementarias

Se realizó un cultivo para hongos del exudado pustuloso, que evidenció el crecimiento de *Trichophyton Mentagrophytes*. El cultivo para bacterias resultó así mismo positivo para *Staphylococcus Aureus* sensible a oxacilina y clindamicina.

La analítica general (hemograma y bioquímica básica) y el estudio serológico para el Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH) y virus hepatotropos (VHB, VHC) no detectaron patología subyacente.

## Diagnóstico

*Tinea barbae* por *Trichophyton Mentagrophytes* con foliculitis bacteriana secundaria.

## Tratamiento

Se inició tratamiento con terbinafina (250 mg cada 24 horas) y cotrimoxazol (800/160 mg cada 12 horas) vía oral, junto a un ciclo corto de prednisona (30 mg cada 24 horas durante 5 días) para disminuir el intenso componente inflamatorio. Además se aconsejó visita al veterinario de la mascota del paciente.

## Evolución

Se observó una rápida resolución del componente inflamatorio y exudativo del cuadro a las 2 semanas de tratamiento, que se mantuvo hasta completar las 12 semanas. Ante la persistencia de lesiones nodulares no inflamatorias, se decidió realizar biopsia diagnóstica que mostró datos de foliculitis cicatricial sin evidencia de microorganismos (nuevos cultivos para hongos y bacterias: negativos). Las lesiones residuales se fueron resolviendo paulatinamente hasta su total desaparición en la revisión ambulatoria de los 6 meses.



## Comentario

La tiña de la barba es una dermatosis infecciosa relativamente poco frecuente, siendo más prevalente en áreas rurales o entre profesionales en contacto con animales (veterinarios, trasquiladores, ganaderos...). El contagio se produce por contacto directo de las esporas fúngicas presentes en el animal en cuestión con la piel del sujeto. Está causada casi siempre por dermatofitos zoofílicos, como *T. Mentagrophytes* var. *Mentagrophytes* (80%), *T. verrucosum* y *M. canis*; puede, además, ser ocasionada en menor frecuencia por cepas antropofílicas como *T. rubrum*, *T. violaceum* y *T. schoenleinii*, las cuales se producen por contacto interhumano a través de fómites.

Existen dos formas clínicas, una más superficial y menos inflamatoria causada generalmente por los dermatofitos antropofílicos y otra forma muy con formación de nódulos, abscesos e incluso trayectos fistulosos. Ésta última causada por dermatofitos zoofílicos, como el caso que nos ocupa.

En cuanto al tratamiento son necesarios los antifúngicos sistémicos como la terbinafina, griseofulvina, fluconazol e itraconazol. El tratamiento debe mantenerse hasta un mínimo de dos semanas tras confirmarse la curación clínica.





## Bibliografía

- 1 Bonifaz Trujillo JA. Micología médica básica. 4ª Ed. México D.F: McGraw Hill Interamericana editores; 2012.
- 2 Xavier MH, Torturella DM, Rehfeldt FV, Alvariño CR, Gaspar NN, Rochael MC, Cunha Fde S. Sycosiform tinea barbae caused by *Trichophyton rubrum*. *Dermatol Online J*. 2008 Nov 15;14(11):10.
- 3 Laniosz V, Wetter DA. What's new in the treatment and diagnosis of dermatophytosis? *Semin Cutan Med Surg*. 2014 Sep;33(3):136-9.

## Dermatosis infecciosas

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

# Pápulas de centro necrótico en varón adulto





# Pápulas de centro necrótico en varón adulto

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

## Anamnesis

Paciente varón de 37 años que acudió al servicio de Dermatología remitido desde su centro de salud por sospecha de varicela, la cual no había mejorado tras un mes de evolución.

El paciente, sin antecedentes medico-quirúrgicos de interés, refirió aparición de lesiones cutáneas desde hacia un mes, las cuales se iniciaron en la región de cuero cabelludo con posterior extensión a tronco y miembros, sin lesiones en mucosas. No contaba episodios de escalofríos ni fiebre.

Dada la presentación de las lesiones y su evolución se decidió realizar biopsia cutánea de una de las lesiones, petición de serologías de LUES, VIH, hepatitis B y hepatitis C, junto con una analítica general.

## Exploración física

A la exploración el paciente estaba afebril, con buen estado general y se observaban pápulas eritematosas infiltradas al tacto, muchas de ellas de centro necrótico, en cuero cabelludo, tórax y miembros, sin afectación de mucosas ni palmas ni plantas. (Figura 1)



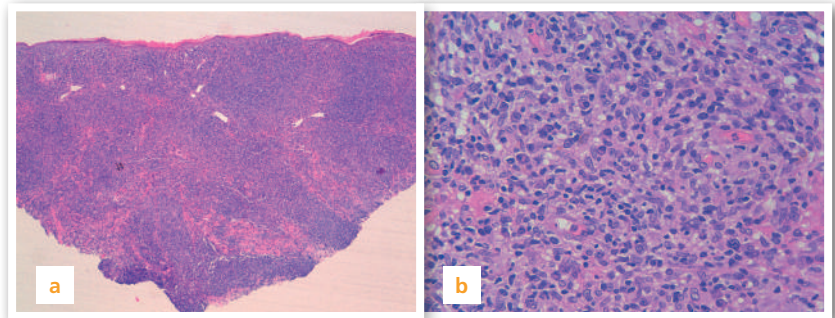
**Figura 1.** Pápulas eritematosas infiltradas de centro necrótico en tórax y cuero cabelludo



## Exploraciones complementarias

En la biopsia cutánea se observó una dermatitis crónica superficial perivascular junto con abundantes células plasmáticas (Figura 2).

En la serología se objetivó positividad para Sífilis (RPR título 1/64, TPHA título 1/5120, FTA-ABS título 1/3200) y VIH. El resto de la analítica no presentaba alteraciones.



**Figura 2.** a) tinción con hematoxilina-eosina a bajo aumento (x4); b) detalle a mayor aumento (x40) de la infiltración por células plasmáticas

## Diagnóstico

Con el resultado de las pruebas complementarias y la clínica que presentaba el paciente, se llegó al diagnóstico de Sífilis papulonecrótica en paciente VIH de nuevo diagnóstico.

## Tratamiento

Se realizó tratamiento con Penicilina G Benzatina, obteniéndose posteriormente disminución de los títulos de las pruebas no treponémicas.



## Evolución

Cuando el paciente acudió por segunda vez a consulta, refería haber mejorado tras la toma de amoxicilina-clavulánico por un cuadro de dacriocistitis aguda. Posteriormente, tras realizar tratamiento con Penicilina G Benzatina, las lesiones terminaron resolviéndose de forma definitiva. El paciente continuó sus revisiones con el Servicio de Infecciosas y finalmente se inició terapia antirretroviral para tratamiento del virus de inmunodeficiencia humana.

## Comentario

En un paciente adulto con el tipo de lesiones que se presentan en el caso, debemos plantearnos distintos diagnósticos diferenciales, entre los que se encontrarían la pitiriasis liquenoide varioliforme aguda, la papulosis linfomatoide y una sífilis secundaria.

En pacientes con infección por VIH, la sífilis se presenta con frecuencia de forma atípica y de un modo más radical que en la población seronegativa. En cuanto a los chancros, es más frecuente que sean extragenitales o múltiples, o que la sífilis primaria sea asintomática. La sífilis secundaria y la infección latente son las formas más habituales de presentación en los pacientes con VIH. Las lesiones cutáneas generalmente consisten en una erupción maculopapular generalizada con afectación de palmas y plantas. Sin embargo, la erupción es atípica con mucha frecuencia como en nuestro caso. En cuanto al tratamiento, en general, las guías recomiendan que estos pacientes sean tratados de igual forma que los no VIH.

Presentamos un caso de sífilis papulonecrótica en un paciente VIH de nuevo diagnóstico, el cual estaba siendo tratado en su centro de salud como una varicela. Destacamos la importancia del caso ya que actualmente los pacientes VIH suelen estar bien controlados y no llegan a desarrollar estas formas de sífilis, por lo que necesita un alto índice de sospecha.



## Bibliografía

- 1 Anne Rompalo. Epidemiology, clinical presentation, and diagnosis of syphilis in the HIV-infected patient. Disponible en [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com).
- 2 Ana Lucas Costa, Isabel Belinchon Romero. La sífilis hoy. *Piel*. 2008; 22:1-3.
- 3 C.E. Morales-Múnera, P.A. Fuentes-Finkelstein, M. Vall Mayans. Sífilis: actualización en el manejo diagnóstico y terapéutico. *Actas dermosif*. 2015. 106:68-9.

## Dermatosis infecciosas

16 Daniel Bancalari Díaz, Luis Ignacio Gimeno Mateos,  
Thiffany Ramírez Tucas, Carlos Santos Duran

# Placa eritematoedematosa con múltiples pústulas en región vulvar





# Placa eritematoedematosa con múltiples pústulas en región vulvar

Daniel Bancalari Díaz, Luis Ignacio Gimeno Mateos, Thiffany Ramírez Tucas, Carlos Santos Duran

## Anamnesis

Mujer de 19 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consultó en urgencia por cuadro de 21 días de evolución caracterizado por aparición de lesiones eritematosas, dolorosas en región vulvar, posterior a depilación con cera. Recibió previo a la consulta, tratamiento antibiótico con amoxicilina/ácido clavulánico 500/125 mg c/8 horas por 10 días por vía oral (v.o) y tratamiento tópico con betametasona. Posteriormente se pautó doxiciclina 100 mg c/12 horas por 7 días, con empeoramiento del cuadro, progresión de las lesiones y aumento del dolor, sin fiebre ni malestar general.

## Exploración física

En región vulvar presenta placa eritematoedematosa con múltiples pústulas, bien delimitada a la zona pilosa del pubis, con alguna lesión en periferia (Figura 1). Presenta intenso dolor a la palpación y con salida de pus por los orificios foliculares a la presión (signo de la espumadera) (Figura 2). Con pilotracción positiva y zonas alopécicas.





**Figura 1.**  
Placa eritematoedematosa  
con múltiples pústulas



**Figura 2.**  
Salida de pus  
por los orificios  
foliculares a la presión  
(signo de la espumadera)



## Exploraciones complementarias

El hemograma, bioquímica, metabolismo lipídico y metabolismo del hierro mostraron valores normales.

El estudio anatomopatológico de biopsia de 4 mm de una de las lesiones mostró: Folliculitis aguda con intenso infiltrado neutrofílico alrededor de los folículos pilosos y zonas abscesificadas. El estudio PAS resultó negativo.

Cultivo de hongos y bacteria: negativo.

## Diagnóstico

Querion de Celso vulvar.

## Tratamiento

Se instauró tratamiento con Itraconazol de 50 mg *c*/12 horas v.o por 4 semanas y betametasona más clotrimazol tópico.

## Evolución

La paciente presentó una rápida mejoría, con disminución del número de lesiones y dolor, hasta la resolución total. Dejando zonas alopécicas cicatriciales.



## Comentario <sup>(1-3)</sup>

El Querion de Celso es una dermatofitosis, inflamatoria y supurativa poco frecuente, localizada habitualmente en la nuca o cuero cabelludo, siendo sumamente raro en región genital. Es producida habitualmente por *Microsporum canis* y *Tricophyton mentagrophytes*. El examen microscópico directo (KOH) y el cultivo, aunque da falsos negativos como en nuestro caso, es altamente efectivo como técnica de diagnóstico. El estudio histológico no se considera como un método de rutina para la identificación de dermatofitos. En cuanto al tratamiento del Querion de Celso o lesiones de piel con foliculitis, se suele necesitar el uso de antimicóticos sistémicos como el itraconazol.

Presentamos el caso de una mujer de 19 años de edad, que presentaba múltiples lesiones pustulares y dolorosas a nivel genital, posterior a depilación y utilización de corticoides tópicos. La paciente recibió tratamiento a base de itraconazol v.o y corticoide con antimicótico tópico, presentando en poco tiempo mejoría evidente de su cuadro clínico. Por tanto concluimos que se trataba de una presentación atípica del Querion de Celso, dada la clínica, evolución y la respuesta favorable al tratamiento médico, sin poder aislar dermatofitos en los cultivos.



## Bibliografía

- 1 Mata S. Micosis. Clasificación. Micosis superficiales. En: Núñez M, Gómez M, Carmona O, editores. Microbiología Médica. 2ª edición. Caracas: Editorial UCV; 1998.p.579-612.
- 2 Ive FA. Kerion formation caused by *Trichophyton rubrum*. Br J Dermatol. 2000;142:1065-1066.
- 3 Faggi E, Pini G, Campisi E, Bertellini C, Difonzo E, Mancianti F. Application of PCR to distinguish common species of dermatophytes. J Clin Microbiol. 2001;39:3382-3385.

## Dermatosis infecciosas

17 Jean-Luc Bernabó, Modesto Martín González, Virginia Flores Secilla,  
Ricardo Bosch García

Placa eritematosa infiltrada  
en dorso de mano en paciente  
inmunodeprimido





# Placa eritematosa infiltrada en dorso de mano en paciente inmunodeprimido

Jean-Luc Bernabó, Modesto Martín González, Virginia Flores Secilla, Ricardo Bosch García

## Anamnesis

Hombre de 45 años, VIH y VHC positivo, en tratamiento corticoesteroideo por artritis psoriásica. Acudió a consulta por presentar lesiones cutáneas en el dorso de la mano derecha, que relacionó con picadura de insecto. Había realizado tratamiento con múltiples antibióticos de forma ambulatoria, con progresión y empeoramiento de su cuadro clínico.

## Exploración física

A la exploración física presentaba una placa eritematosa infiltrada de bordes difusos con áreas fluctuantes.

## Exploraciones complementarias

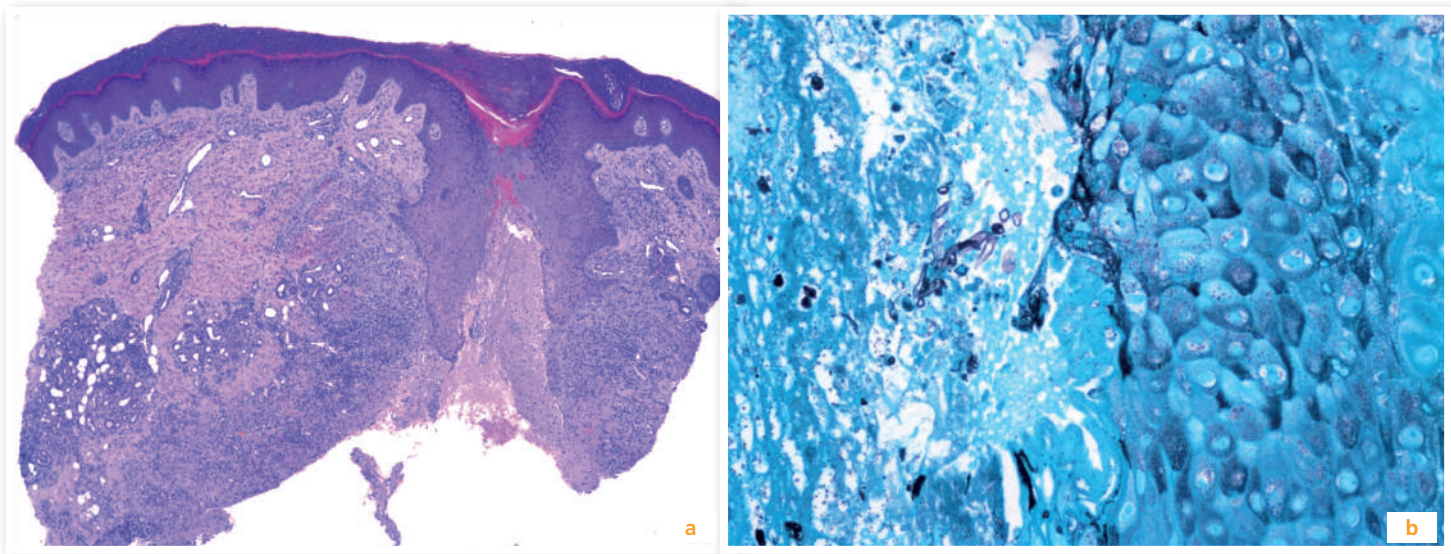
Debido al agravamiento progresivo y al desarrollo de cuadro febril con afectación del estado general se procedió al ingreso hospitalario y se realizaron hemocultivos, estudio analítico, pruebas de imagen, biopsia cutánea y toma de muestra para cultivo microbiológico. La analítica sólo mostró una leve leucocitosis, las pruebas de imagen sin hallazgos significativos. Los hemocultivos repetidos fueron negativos.



**Figura 1.** Placa eritematosa infiltrada de bordes difusos con áreas fluctuantes



El estudio dermatopatológico evidenció la existencia de un infiltrado inflamatorio neutrofílico severo con áreas de supuración y necrosis. Entre el infiltrado inflamatorio se apreciaron hifas anchas y no septadas, que se ramificaban en ángulos rectos. Algunas de las hifas se hallaban colapsadas y retorcidas. Estas estructuras se teñían de forma intensa con la tinción de PAS y plata-metenamina. El cultivo microbiológico resultó positivo para rhizopus sp.



**Figura 2. a)** Infiltrado inflamatorio en dermis profunda, con áreas de supuración y necrosis. (H&E x40). **b)** Hifas anchas y no septadas, que se tiñen de forma intensa. (Plata-metenamica x400)





## Diagnóstico

Mucormicosis primaria cutánea.

## Tratamiento

Durante su hospitalización fue tratado con anfotericina B liposomal y desbridamiento quirúrgico. El tratamiento al alta hospitalaria fue posaconazol vía oral.

## Evolución

Paciente evolucionó favorablemente, sin presentar complicaciones durante el tratamiento y sin recidiva de las lesiones al año de seguimiento.

## Comentario

Las mucormicosis (zigomicosis) son infecciones oportunistas que se dan en pacientes inmunodeprimidos por diversas causas. Se han convertido en una causa frecuente de infecciones micóticas invasivas, tras las candidiasis y las aspergilosis. El compromiso cutáneo es la presentación clínica más común después de la forma rinocerebral.

Representa un cuadro clínico-patológico de difícil diagnóstico, con una alta tasa de mortalidad. El diagnóstico precoz es fundamental para evitar la diseminación de la infección y mejorar el pronóstico de estos pacientes. El estudio dermatopatológico en estos casos es clave; la identificación de las características de las hifas y su forma de ramificación nos permite distinguirla de otros tipos de infección micótica. La mucormicosis cutánea es una infección cada vez más frecuente en la práctica clínica debido al aumento de pacientes inmunodeprimidos.

## Dermatosis infecciosas

18 Fátima Tous Romero, Sara Burillo Martínez, Marta Prieto Barrios,  
Concepción Postigo Llorente

# Placas alopécicas parcheadas en un varón de origen etíope





# Placas alopécicas parcheadas en un varón de origen etíope

Fátima Tous Romero, Sara Burillo Martínez, Marta Prieto Barrios, Concepción Postigo Llorente

## Anamnesis

Varón de 9 años, natural de Etiopía y residente en España desde los 5 años, no habiendo realizado viajes a su país de origen desde entonces. No refería antecedentes médicos ni familiares de interés.

Acude a nuestras consultas por aparición de prurito y áreas alopécicas en cuero cabelludo, que según refería el padre venía presentando desde su llegada a España pero habían ido aumentando de forma progresiva en los últimos meses, extendiéndose de forma centrífuga, con predominio en zona occipital y afectación de ambas zonas temporoparietales. No asociaba aparición de lesiones cutáneas a otros niveles ni clínica sistémica acompañante.

El paciente convivía con sus dos progenitores y un hermano de edad inferior a él, sin presentar ninguno de los mismos síntomas similar. No tenían mascotas en casa.

## Exploración física

Presentaba placas alopécicas de morfología alargada y aspecto moteado, con bordes bien delimitados, predominantemente en zona occipital, con extensión a ambas zonas temporoparietales, presentando zonas costrosas y pelos rotos en el interior de las placas. No presentaba lesiones cutáneas en otras localizaciones distintas del cuero cabelludo.



**Figura 1.** Visión posterior de cuero cabelludo



**Figura 2.** Visión lateral de cuero cabelludo



## Pruebas complementarias

Se realizó un cultivo para hongos del cuero cabelludo con crecimiento de *Trichophyton Soudanense*.

## Diagnóstico

Tiña capitis por *Trichophyton Soudanense*.

## Tratamiento y evolución

Se inicio tratamiento con terbinafina a dosis de 250 mg/día con buena evolución. .

## Comentario

En nuestro medio, los agentes etiológicos más frecuentemente implicados en tiña capitis son *M. canis*, *T. mentagrophytes*, *T. violaceum* y *T. tonsuras*, estos últimos especialmente en inmigrantes, siendo cada vez más frecuentes debido a los cambios epidemiológicos poblaciones. En África se describen dos patrones diferentes, *M. audouinii* y *T. soudanense* en centro y oeste africano, y *T. violaceu* en el noreste africano, siendo este último el más frecuentemente implicado en Etiopía (80-90% según las series). *Trichophyton soudanense* puede causar tiña corporis, tiña capitis y onicomicosis, pudiendo actuar como reservorio de este organismo en áreas no endémicas. En España, los primeros casos publicados de tiña capitis producida por este dermatofito aparecen a mediados de los años ochenta, tanto en personas de raza negra procedentes de África, como en personas de raza blanca en contacto con africanos.

Llama la atención como en nuestro paciente, el patógeno implicado aún siendo propio de población inmigrante, no lo es de la zona de proveniencia del mismo, pudiendo haber sido su contagio quizás en el país de origen pero también en España en relación al contacto con otros individuos de procedencia africana.



## Bibliografía

- 1 Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Dermatology*. 3rd ed Barcelona: Elsevier; 2012. 1259-1261.
- 2 Camacho Martínez, F. M., Montagna. *Tricología. Enfermedades del folículo piloso*. Grupo Aula Médica, S.L. 2013. ISBN 978-84-7785-57-1; 898-901.
- 3 Woldeamanuel Y, Leekassa R, Chryssanthou E, Menghistu Y, Petrini B. Prevalence of tinea capitis in Ethiopian schoolchildren. *Mycoses*. 2005; 48(2):137-41.
- 4 Arribi A, Guerra Tapia A, Montesano L, Del Palacio A, Valverde J, Gómez E. Imported Tinea capitis in a Guinean boy. *Actas Dermosifiliogr* 1998;89:125-127

## Dermatosis infecciosas

19 Andrea Montes Torres, Constanza Martínez Mera, Andres Urquía,  
Javier Sánchez Pérez

# Placas erosivo-costrosas agrupadas en hombro izquierdo





# Placas erosivo-costrosas agrupadas en hombro izquierdo

Andrea Montes Torres, Constanza Martínez Mera, Andres Urquía, Javier Sánchez Pérez

## Anamnesis

Varón de 40 años sin antecedentes personales de interés, natural de Ecuador y residente en España desde hacía 18 años. Consultaba en nuestro servicio por la aparición sucesiva en hombro izquierdo, en los últimos 4 meses, de 4-6 lesiones pápulo-costrosas pruriginosas que habían ido aumentando progresivamente de tamaño con sangrado ocasional. No refería fiebre ni ninguna otra clínica sistémica acompañante. Realizaba trabajos ocasionales en la construcción y jardinería y el último viaje a su país había sido realizado 2 años antes de la aparición de las lesiones cutáneas. No contacto habitual con animales.

## Exploración física

A la exploración se objetivaban numerosas pápulas y placas eritematosas con superficie central erosivo-costrosa, de tamaño variable entre los 0.5 y los 2.5 cm de diámetro, moderadamente infiltradas a la palpación, y agrupadas en hombro izquierdo (Figura 1). No se palpaban adenopatías locorregionales.



**Figura 1.** Placas eritematosas de superficie erosivo-costrosa agrupadas en hombro izquierdo





## Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de patología infecciosa se procedió a biopsiar una de las lesiones cutáneas para su estudio anatomopatológico y cultivo (bacterias, micobacterias y hongos). La histopatología reveló una dermatitis granulomatosa epiteliode asociada a una marcada hiperqueratosis y acantosis, sin evidencia de microorganismos (Figura 2). El cultivo mostró positividad para hongos, evidenciándose el crecimiento de *Sporothrix globosa*.

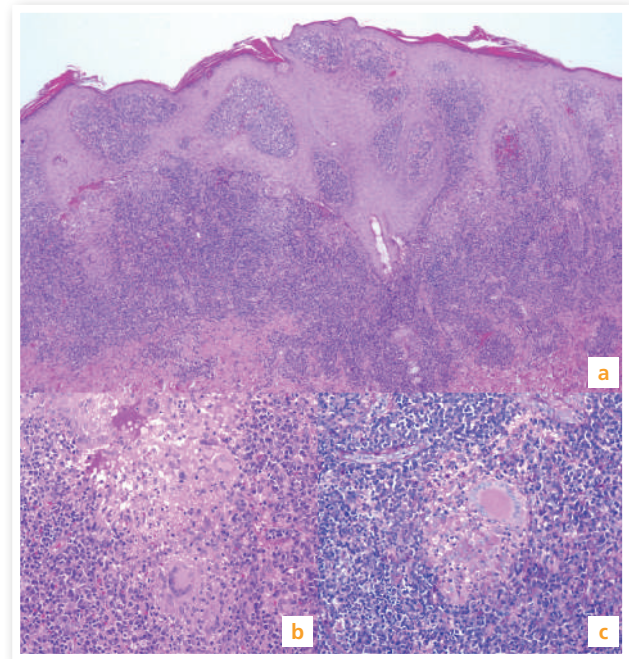
La analítica con hemograma, bioquímica y serologías para VHB, VHC y VIH, el Mantoux y la radiografía de tórax no mostraron alteraciones significativas.

## Diagnóstico

Esporotricosis cutánea fija.

**Figura 2.**

- a)** Hiperqueratosis con marcada acantosis irregular, bajo la cual se evidencia un denso infiltrado inflamatorio de predominio linfoplasmocitario acompañado de abundantes granulomas epitelioides (hematoxilina-eosina x40).
- b)** Granuloma epiteliode con presencia de células gigantes multinucleadas (hematoxilina-eosina x200).
- c)** No evidencia de microorganismos (ácido periódico de Schiff x200)





## Tratamiento y evolución

Tras los resultados del cultivo se pautaron 200 mg diarios de itraconazol durante tres meses. Sin embargo, por motivos familiares, el paciente no pudo realizar el tratamiento completo ni acudir a las revisiones clínicas programadas.

Quince meses después, las lesiones cutáneas habían aumentado de tamaño, sin afectación linfática ni clínica sistémica acompañante. De nuevo, se pautó tratamiento con itraconazol a dosis de 200 mg al día y un seguimiento clínico más estricto del paciente.

## Comentario

La esporotricosis es una infección micótica subcutánea subaguda o crónica producida por especies del complejo *Sporothrix schenckii*, un hongo dimórfico saprófito del suelo, plantas y restos vegetales capaz de infectar a humanos y animales. Se han identificado al menos 6 especies patógenas, siendo la *Sporothrix globosa* la más frecuente en España<sup>(1,2)</sup>. Se adquiere fundamentalmente mediante inoculación traumática, siendo los jardineros, los campesinos y los agricultores los principales trabajadores en riesgo<sup>(3)</sup>.

Clínicamente se distinguen 4 variantes: linfo-cutánea, cutánea fija, cutánea diseminada y extracutánea. La forma fija, segunda en frecuencia, se caracteriza por la presencia de un nódulo o placa eritemato-violácea de superficie verrucosa, costrosa o ulcerada en el lugar de inoculación<sup>(4)</sup>. La presencia de lesiones satélites alrededor de la misma, como ocurre en nuestro paciente, es un hecho infrecuentemente descrito en la literatura<sup>(5)</sup>. El cultivo constituye el método diagnóstico definitivo, dado que la observación de elementos fúngicos en los cortes histológicos es altamente variable según las series<sup>(3,6)</sup>. El tratamiento de elección para estas formas localizadas lo constituye el itraconazol. La pauta de 200 mg al día durante 3-6 meses permite alcanzar unas tasas de curación del 90-100%<sup>(7)</sup>.



## Bibliografía

- 1 Vásquez-del-Mercado E, Arenas R, Padilla-Desgarenes C. Sporotrichosis. *Clin Dermatol.* 2012; 30: 437-43.
- 2 Mahajan VK. Sporotrichosis: an overview and therapeutic options. *Dermatol Res Pract.* 2014; 2014: 272376. doi: 10.1155/2014/272376.
- 3 Da Rosa AC, Scroferneker ML, Vettorato R, et al. Epidemiology of sporotrichosis: a study of 304 cases in Brazil. *J Am Acad Dermatol.* 2005; 52: 451-9.
- 4 Ramos-e-Silva M, Vasconcelos C, Carneiro S et al. Sporotrichosis. *Clin Dermatol.* 2007; 25: 181-7.
- 5 Roderick JH. Deep fungal infections. En: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI et al, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, 7th Edition. New York: Mc Graw Hill; 2008. p. 1831-1844.
- 6 Song Y, Li SS, Zhong SX et al. Report of 457 sporotrichosis cases from Jilin province, northeast China, a serious endemic region. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2013; 27: 313-8.
- 7 Kauffman CA, Bustamante B, Chapman SW, et al. Infectious Diseases Society of America. Clinical practice guidelines for the management of sporotrichosis: 2007 update by the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis.* 2007; 45: 1255-65.

**Dermatosis infecciosas**

**20** David Saceda Corralo

**Placas inflamatorias sobre lesiones  
cutáneas residuales**





# Placas inflamatorias sobre lesiones cutáneas residuales

David Saceda Corralo

## Anamnesis

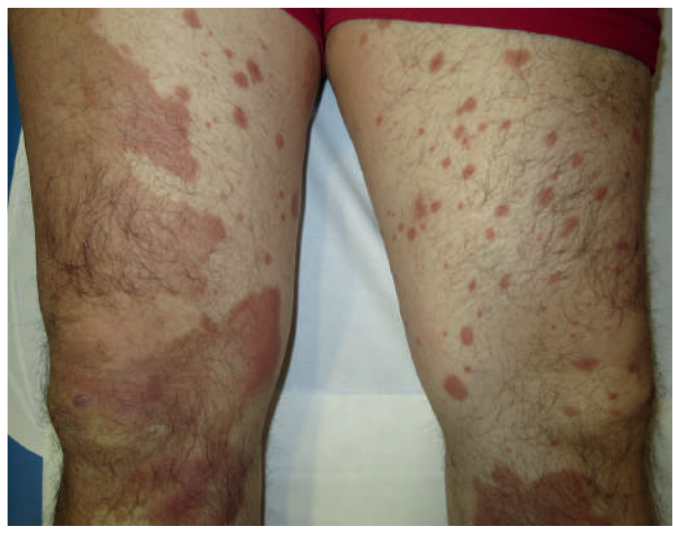
Varón de 42 años, natural de Venezuela y residente en España desde hace 10 años, que acude al Servicio de Urgencias por presentar desde hacía 8 horas lesiones cutáneas en miembros inferiores enrojecidas y muy dolorosas. El paciente reconocía esa inflamación sobre lesiones previas amarronadas hiposensibles, pero no anestésicas, de años de evolución. No presentaba fiebre ni sensación distérmica, pero sí malestar general. Negaba otros síntomas a la anamnesis por aparatos y sistemas. No había aplicado ningún tratamiento tópico previo, ni había introducido fármacos nuevos de manera reciente. Como antecedente personal destacaba el diagnóstico de lepra lepromatosa 2 años antes por lo que recibía tratamiento con triple terapia (Rifampicina 600 mg/mes + Dapsona 100 mg/día + Clofazimina 50 mg/día) y corticoides orales en pauta descendente.

## Exploración física

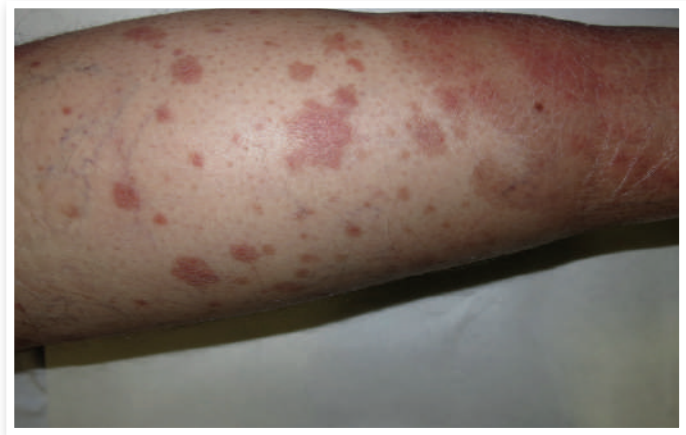
En la exploración física general el paciente presentaba un buen estado general con constantes vitales sin alteraciones (cifras tensionales 116/74 mmHg, frecuencia cardíaca 85 latidos por minuto, temperatura 36,7°C). En la auscultación cardiopulmonar se objetivaba un pulso rítmico sin soplos cardíacos y el murmullo vesicular pulmonar respetado sin estertores sobreañadidos.



En la exploración dermatológica se observaban manchas marrones, de bordes irregulares pero bien definidos, en tronco y miembros inferiores. También en miembros inferiores se apreciaban placas eritematoedematosas sobre las machas previamente discretas, de varios centímetro de diámetro. No se acompañaban de descamación ni signos de sobreinfección. No se palpaban adenopatías regionales ni nervios engrosados.



**Figura 1.** Región proximal de ambos miembros inferiores. Se aprecian máculas y manchas marrones con bordes bien definidos. En relación con ellas podemos observar placas eritematoedematosas sin alteraciones epidérmicas notables y pequeñas pápulas diseminadas de características similares



**Figura 2.** Cara posterior de pierna derecha. Se pueden apreciar las mismas pápulas y placas eritematoedematosas, de configuración circular y policíclica, con bordes definidos. En extremo distal se observa una mancha de hiperpigmentación postinflamatoria residual que indica probables episodios similares previos



## Exploraciones complementarias

Se realizó analítica sanguínea con hemograma, bioquímica y hemostasia detectándose una leucocitosis de 14200 con neutrofilia. No se encontraron alteraciones del perfil renal, hepático ni de la coagulación sanguínea.

## Diagnóstico

Leporrea tipo 1 en paciente con lepra lepromatosa en tratamiento con triple terapia.

## Tratamiento

Se pautaron 80 mg intramusculares de metilprednisolona en el Servicio de Urgencias. El paciente tomaba 20 mg de prednisona diarios desde hacía una semana, previamente la dosis era de 40 mg. Se decidió aumentar la dosis de prednisona a dosis previa y mantener el tratamiento con triple terapia.

## Evolución

El paciente se mantuvo en observación en el Servicio de Urgencias para comprobar buena respuesta a corticoterapia intramuscular y descartar afectación visceral. Durante ese tiempo disminuyó el edema de las lesiones y se atenuó el eritema, junto con una clara mejoría del dolor local.

Al alta, el paciente fue derivado a las Consultas Externas del Servicio de Enfermedades Tropicales, quienes coincidieron en el diagnóstico y mantuvieron la pauta de prednisona oral propuesta. A día de hoy el paciente mantiene el tratamiento con triple terapia y prednisona 40 mg/día.



## Comentario

La lepra es una infección crónica causada por *Mycobacterium leprae*, una micobacteria que parasita el citoplasma de los macrófagos y las células de Schwann. En el año 2010 el número de casos en el mundo no superó los 250.000 y se concentraban esencialmente en Brasil, Sri Lanka, Sudán y Liberia.<sup>(1)</sup> A pesar del tropismo específico de *M. leprae* las manifestaciones clínicas dependen de la interrelación del sistema inmunológico con el microorganismo, por lo que son muy variadas. Los dos formas clínicas principales de la lepra son la forma lepromatosa o multibacilar y la forma tuberculoide o paucibacilar, entre los dos polos existiría un espectro de lepra borderline.<sup>(2)</sup> La estabilidad entre el sistema inmunológico y la micobacteria patógena puede interrumpirse dando lugar a leproreacciones. Las leproreacciones suelen tener un desencadenante que altera la inmunidad, como el embarazo o el tratamiento con triple terapia. Hay dos tipos de leproreacciones: tipo 1 y la tipo 2. En la tipo 1 se produce una reacción inmune celular exacerbación de lesiones de lepra con dolor e inflamación local, como es el caso de nuestro paciente. El tratamiento se basa en la inmunosupresión con corticoides sistémicos, que ya se acompañan a la triple terapia contra la lepra de manera preventiva.<sup>(3)</sup>





## Bibliografía

- 1 Scollard DM, Martelli CMT, Stefani MM a., Maroja MDF, Villahermosa L, Pardillo F, et al. Risk Factors for Leprosy Reactions in Three Endemic Countries. *Am J Trop Med Hyg.* 2014;92(1):108–14.
- 2 Turner D, McGuinness S, Leder K. Leprosy: diagnosis and management in a developed setting. *Intern Med J.* 2015;45(1):109–12.
- 3 Walker SL, Lockwood DNJ. Leprosy type 1 (reversal) reactions and their management. *Lepr Rev.* 2008;79(4):372–86.

## Dermatosis infecciosas

21

Laura Cubells Sánchez, Ana Mercedes Victoria Martínez,  
Lorena Martínez Leborans, Isabel Febrer Bosch

# Queratodermia palmoplantar aguda en un niño de 5 años





# Queratodermia palmoplantar aguda en un niño de 5 años

Laura Cubells Sánchez, Ana Mercedes Victoria Martínez, Lorena Martínez Leborans, Isabel Febrer Bosch

## Anamnesis

Niño de 5 años de edad, con antecedentes de bajo peso al nacer y prematuridad, que consultó por presentar un cuadro de dos semanas de evolución de lesiones eritemato-descamativas, pruriginosas, de comienzo palmoplantar. Refería astenia sin acompañarse de otra sintomatología que orientara a cuadro infeccioso acompañante. En tratamiento con hidroxicina y fluticasona tópica desde hacía 7 días, sin mejoría.

## Exploración física

Presentaba hiperqueratosis palmoplantar de coloración rojo-anaranjada respetando el arco plantar y el centro de las palmas, junto con descamación de los pulpejos (Figura 1a, 1 b) No onicopatía acompañante. A nivel facial, se apreciaba descamación fina peribucal. En codos y rodillas se observaban pápulas foliculares de afectación bilateral y simétrica (Figura 1d, 1e).

La auscultación cardiopulmonar era normal. Se palpaba el borde hepático rebasando 1 cm la que parrilla costal, además de adenopatías subcentimétricas laterocervicales bilaterales.



**Figura 1.** a) y b) Queratodermia anaranjada palmoplantar. c) Exantema perianal y pápulas eritematosas en glúteos. d) y e) Pápulas foliculares formando placas en codos y rodillas



## Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica urgente que mostró: Hb 11,7, VCM 84,2 Leucocitos 11.700 (NE 30,7%), plaquetas 359, glucosa 84, sodio 135, potasio 4,3, bilirrubina 0,36, urea 36,5, creatinina 0,36. PCR 0,4. Destacaba una GPT elevada en cifras de 165 U/L. El estudio de anormales y sedimento de orina estaba dentro de la normalidad.

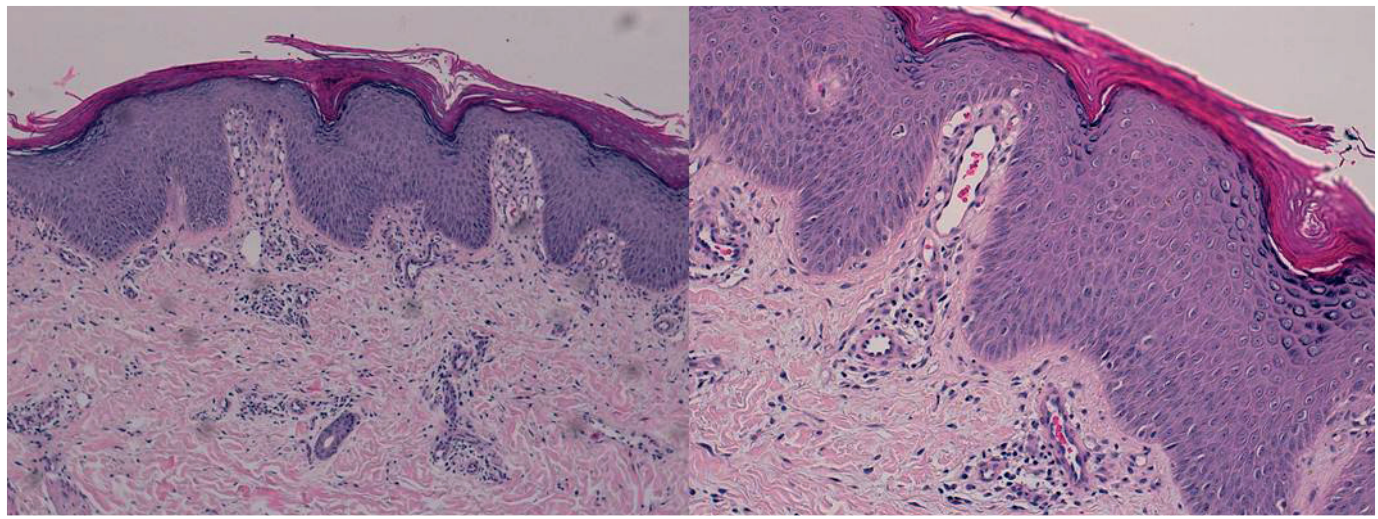
Clínicamente nos planteamos en un primer momento el diagnóstico diferencial entre una dermatitis plantar juvenil y una psoriasis palmoplantar. Junto con la hepatomegalia, las adenopatías cervicales y la elevación de GPT, sospechamos que el cuadro pudiera ser secundario a una viriasis. Decidimos mantener al paciente en vigilancia, y manejarlo con antihistamínicos y corticoides tópicos, citándolo para revisión con serologías víricas.

A las dos semanas, presentaba empeoramiento clínico con queratodermia palmoplantar de límites netos y aspecto céreo; descamación y fisuración marcada de las manos; y exantema perioral y perianal (Figura 1c). Además, se podían observar pápulas eritematosas en nalgas y coalesciendo en forma de placas en rodillas y codos.

Los resultados de la serología mostraron IgG positiva frente a los siguientes virus: Hepatitis A, Rubeola, Influenza A y B, Parainfluenza, Sarampión y VVZ. El resto de virus hepatotropos, respiratorios, Toxoplasma y CMV mostraron serologías negativas. Sin embargo, la serología de virus Epstein Barr (VEB) mostró: Ac. heterófilos negativo, IgG Ac. VCA (Antígeno Capside Viral) negativa e IgM Ac. VCA (Antígeno Capside Viral) positiva.



Se realizó una biopsia cutánea de rodilla derecha (Figura 2) en la que se observaba una acantosis epidérmica con hiperplasia psoriasiforme, e hiperqueratosis con focos de paraqueratosis. Dilatación de los infundíbulos foliculares, con tapones córneos. A nivel dérmico, se apreciaba hiperplasia vascular del plexo superficial con presencia de infiltrado perivascular de predominio linfocítico. No se objetivó espongirosis, ni microabcesos de polimorfonucleares. Todo ello sugestivo de Pitiriasis Rubra Pilaris (PRP).



**Figura 2.** Hiperplasia psoriasiforme, hiperqueratosis con focos de paraqueratosis. Dilatación de los infundíbulos foliculares, con tapones córneos. Vasos dilatados en dermis papilar con infiltrado linfocitario perivascular superficial



## Diagnóstico

Clínica e histológicamente el cuadro es sugestivo de Pitiriasis Rubra Pilaris. Los hallazgos analíticos de IgM positiva para VEB, elevación de GPT y hepatomegalia orientan a primoinfección por Virus de Epstein Barr por lo que finalmente se diagnostica de Pitiriasis Rubra Pilaris aguda postinfecciosa infantil, por VEB.

## Tratamiento

Acitretina a dosis 0,5 mg/kg/día.

## Evolución

Tras 1 mes de tratamiento comenzó a apreciarse mejoría clínica. Las lesiones palmoplantares evolucionaron a escamas compactas que finalmente se desprendieron en bloque. Las placas de hiperqueratosis folicular en rodillas y codos fueron resolviéndose paulatinamente. En algunas zonas como en glúteos las lesiones curaron dejando áreas de hiperpigmentación. Al 4.º mes de tratamiento, la dosis de Acitretina se redujo a la mitad y finalmente se retiró y precisando únicamente tratamiento con Calcipotriol tópico en algunas zonas.

Se solicitó una analítica de control a las 5 semanas de inicio del cuadro donde se objetivó seroconversión para VEB (IgG positiva) y una función hepática normal.

## Comentario

Presentamos un caso de PRP Aguda Infantil postinfección por Virus de Epstein Barr. Hasta el momento, solo hemos encontrado un caso publicado de esta entidad en relación con este virus.



En 1983, Larrègue et al. describieron una variante de la PRP tipo III (Juvenil-clásica) que denominaron PRP Aguda Juvenil (JAPRP) y que se caracteriza por un comienzo agudo de la clínica precedido de un proceso infeccioso<sup>(1)</sup>. Típicamente afecta a la infancia, respetando el primer año de vida. Clínicamente se caracteriza por simular otras enfermedades mediadas por superantígenos<sup>(2,3)</sup>. (S. escaldadura estafilocócica, exantemas escarlatiniformes) con aparición posterior de pápulas foliculares. La descamación ocurre al final del periodo de extensión y típicamente comienza por las localizaciones que se afectaron en un primer momento.

Tiene una evolución prolongada en el tiempo pero con buen pronóstico. Los corticoides tópicos son ineficaces y presenta una excelente respuesta a retinoides orales, precisando de media unos 2 o 3 meses de tratamiento para apreciar mejoría<sup>(4)</sup>. No tiene tendencia a la recidiva y en algunos casos se ha empleado el Calcipotriol tópico con cierta eficacia<sup>(5)</sup>.





## Bibliografía

- 1** Larrègue M, Champion R, Bressieux JM, Laidet B, Lorette G. Acute pityriasis rubra pilaris in the child. Apropos of 4 cases. Ann Dermatol Venereol. 1983;110:221-8.
- 2** Betlloch I, Ramón R, Silvestre JF, Carnero L, Albares MP, Bañuls J. Acute juvenile pityriasis rubra pilaris: a superantigen mediated disease? Ped Dermatol. 2001;18:411-4.
- 3** Ferrándiz-Pulido, R. Bartralot, P. Bassas, D. Bodet, T. Repiso, G. Aparicio, J. Mollet, M. Serran y V. García-Patos Pitiriasis rubra pilaris aguda postinfecciosa: una dermatosis mediada por superantígenos Actas Dermosifiliogr. 2009;100:706-9
- 4** Barcala L, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Pityriasis rubra pilaris aguda postinfecciosa infantil. Actas Dermosifiliogr. 2000;91:25-8.
- 5** González-Morán A, Román CC, Yuste CM, González-Asensio MP, Ramos NML. Pitiriasis Rubra Pilaris aguda, post-infecciosa, infantil. Tratamiento con calcipotriol Med Cutan Iber Lat Am 2004; 32 (1)

## Dermatosis infecciosas

22 Sebastian Podlipnik, Andrea Combalia Escudero, Priscila Giavedoni

# Tumor ocular y lesiones cutáneas de rápido crecimiento





# Tumor ocular y lesiones cutáneas de rápido crecimiento

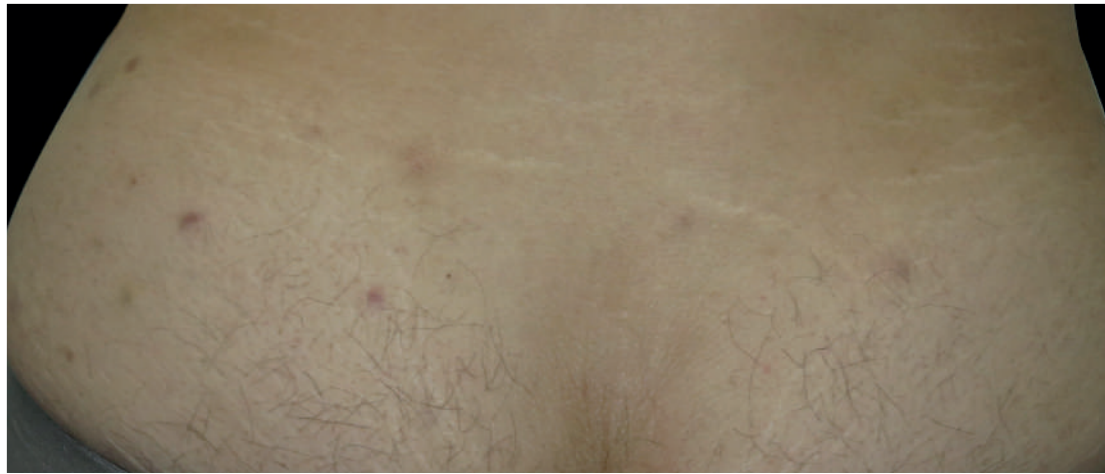
Sebastian Podlipnik, Andrea Combalia Escudero, Priscila Giavedoni

## Anamnesis

Paciente varón de 35 años, homosexual, sin alergias medicamentosas, ni antecedentes patológicos o hábitos tóxicos. Refería presentar desde hacía dos meses una hemorragia subconjuntival bilateral asociada a disfagia intensa, malestar general, astenia y pérdida de peso de 8 kg. En el último mes notó la aparición de una tumoración de rápido crecimiento en ojo izquierdo (Figura 1) y múltiples lesiones cutáneas



**Figura 1.** Tumores subconjuntivales bilaterales, papilomatosos y muy vascularizados comprometiendo eje visual en ojo izquierdo.



**Figura 2.** Pápulas rojo-violáceas de contorno irregular en la región lumbar.

eritemato-violáceas diseminadas (Figura 2). Explicaba que una serología para VIH realizada un año antes de la consulta había sido negativa.

### Exploración física

En zona subconjuntival lateral del ojo izquierdo se apreciaba una tumoración papilomatosa y vascularizada, que comprometía el eje visual; y en la zona subconjuntival ínfero-medial del ojo derecho, una tumoración aplanada muy vascularizada. En el resto del tegumento, sobre todo en tronco, se observaban múltiples lesiones pápulo-nodulares eritemato-violáceas de 0.5 a 1 cm de diámetro.



## Exploraciones complementarias

Se realizó una serología para VIH que fue positiva, siendo el recuento de CD4 de 493 céls/mm<sup>3</sup> y la carga vírica de 460.000 copias/ml. En el Western Blot del VIH no se detectó la banda p31. Los exámenes histopatológicos de una lesión cutánea y de conjuntiva mostraron una proliferación reticulada vascular con haces de células fusiformes de citoplasma bien definido y núcleos ovoides, sin atipia, ni mitosis. La inmunohistoquímica fue positiva para virus herpes humano 8. Debido a los síntomas digestivos se realizó una fibrogastroscoopia y una colonoscopia observándose cientos de lesiones polipoideas rojo-vinosas en todo el tracto digestivo de iguales características histopatológicas. La revisión oftalmológica directa y una resonancia magnética nuclear de órbita descartaron la afectación intraocular.

## Diagnóstico

Sarcoma de Kaposi (SK) asociado a VIH en fase tumoral con afectación ocular, mucocutánea y digestiva.

## Tratamiento

Se inició tratamiento con Atripla® (efavirenz, emtricitabina, tenofovir), y dado la extensa afectación y rápida aparición del SK, se pautaron seis ciclos de doxorrubicina liposomal a dosis estándar.



## Evolución

El paciente evolucionó favorablemente con disminución progresiva de la carga vírica hasta hacerse indetectable, aumento de los CD4 ( $865 \text{ céls/mm}^3$  en el control de los 5 meses) y desaparición de las lesiones cutáneas y oftalmológicas. En la fibrogastroscoopia y la colonoscopia de control realizadas a los seis meses del tratamiento se comprobó la desaparición de las lesiones polipoides. En el último control realizado a los 10 meses de iniciado el proceso, el paciente se mantiene libre de enfermedad.

## Comentario

El SK asociado al VIH se presenta habitualmente en pacientes con recuento bajo de linfocitos T CD4 ( $< 200 \text{ células/mm}^3$ ), sin embargo nuestro paciente presentaba un recuento superior a  $350 \text{ linfocitos CD4/mm}^3$ . La ausencia de la banda p31 del Western Blot indica que se trataba de una infección reciente, probablemente menor a 3 meses y se relaciona con una rápida progresión y peor pronóstico de la infección, lo cual explicaría el recuento linfocitario CD4 relativamente elevado y la rápida progresión de las lesiones en nuestro paciente.

El SK ocular es infrecuente en los pacientes con VIH y cuando aparece se localiza preferentemente en párpados y conjuntiva. Se han descritos pocos casos en la literatura de afectación conjuntival como debut del VIH, y en nuestro caso el diagnóstico de SK conjuntival fue decisivo para la detección del VIH.

El tratamiento de primera línea del SK con afectación sistémica o rápidamente evolutivo son los fármacos antirretrovirales y la terapia adyuvante con doxorrubicina liposomal. En algunos casos de SK con afectación conjuntival se describe el uso de la cirugía o la radioterapia, que no fue necesario en nuestro caso.

En conclusión, se trata de un paciente diagnosticado de VIH con inmunosupresión moderada a raíz de la aparición brusca de un SK conjuntival, que respondió rápida y adecuadamente al tratamiento estándar.



## Bibliografía

- 1 Curtis TH, Durairaj VD. Conjunctival Kaposi sarcoma as the initial presentation of human immunodeficiency virus infection. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2005 Jul;21(4):314–5.
- 2 Scheschonka A, Mösch M, Krieglsteiner S, Turowski B, Zanella FE. Pre- and posttreatment MR imaging in AIDS-related Kaposi sarcoma of the conjunctiva and lacrimal gland. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003 Aug;24(7):1327–9.
- 3 Rodriguez CI, Cordova JM. Conjunctival Kaposi's sarcoma as the initial manifestation of acquired immunodeficiency syndrome. *Nepal J Ophthalmol*. 2013;5(2):265–7.
- 4 Fatahzadeh M. Kaposi sarcoma: review and medical management update. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2012 Jan;113(1):2–16.

## Dermatosis infecciosas

23 Paula Molés-Poveda, Nerea Barrado-Solís, César Lloret Ruiz

Úlcera crónica en un varón de 23 años  
procedente de Malí







# Úlcera crónica en un varón de 23 años procedente de Malí

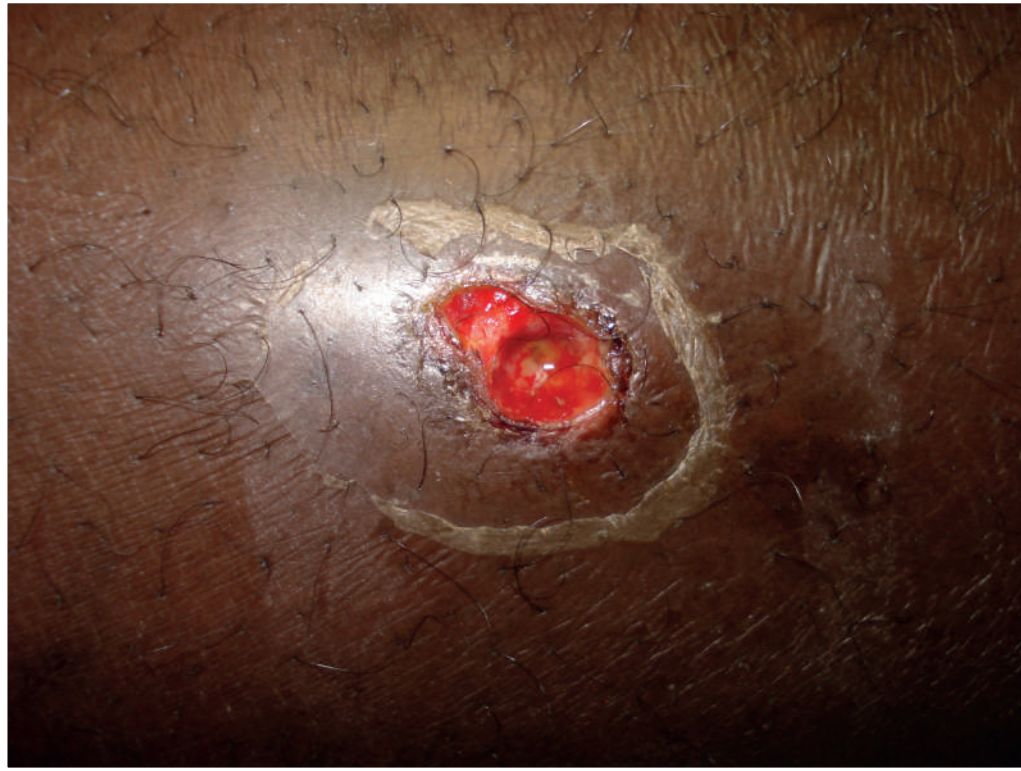
Paula Molés-Poveda, Nerea Barrado-Solís, César Lloret Ruiz

## Anamnesis

El caso se trata de un varón de 23 años, procedente de Malí, que fue remitido a nuestra consulta desde Urgencias por una úlcera en la pierna derecha de aproximadamente 3 meses de evolución. El paciente no lo relacionó con ningún factor desencadenante y el único antecedente personal era una malaria tratada años antes.

## Exploración física

En la exploración física se observó una úlcera redondeada de 13 x 8 mm, en la cara externa de pierna derecha con bordes netos y sin presencia de fibrina. La lesión era dolorosa al tacto y tenía un exudado serohemático e induración de la zona perilesional (Figura 1). No se palparon adenopatías regionales, el paciente estaba afebril y no presentaba otros síntomas acompañantes.

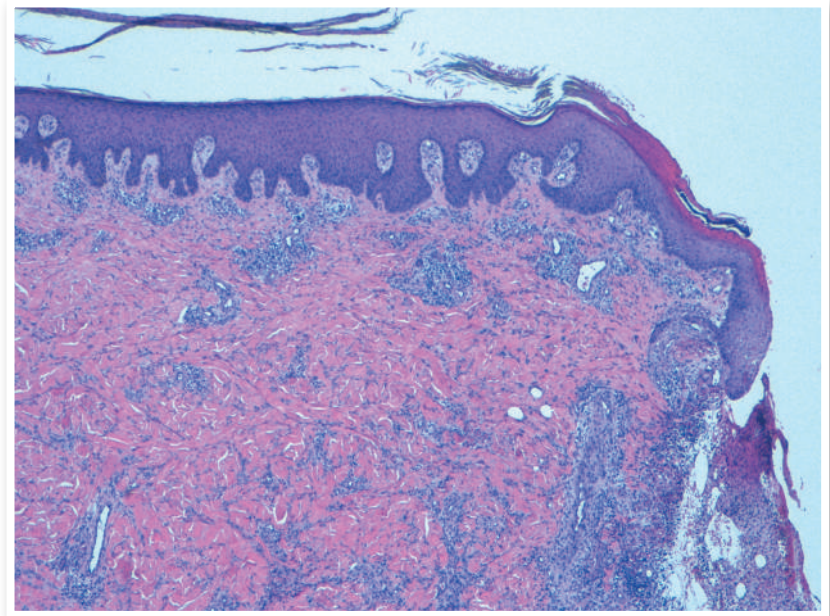


**Figura 1.** En la exploración física observamos una úlcera redondeada de 13 x 8 mm en la cara externa de la pierna derecha con bordes netos y sin presencia de fibrina. La piel de la zona perilesional estaba indurada al tacto



## Exploraciones complementarias

Se obtuvieron dos biopsias tipo punch del borde de la úlcera, una para estudio anatomopatológico con hematoxilina y eosina, y otra para estudio microbiológico incluyendo cultivo de hongos, micobacterias y PCR. La biopsia confirmó que se trataba de una úlcera aguda, en cuya base se observó un tejido de granulación cubierto por una capa de fibrina, que se extendía hasta la dermis profunda, dando un aspecto parcheado, pero sin formación de granulomas. Entre el tejido de granulación se observó la presencia de un infiltrado inflamatorio compuesto por neutrófilos y linfocitos. No se observaron microorganismos con las tinciones de Giemsa y Ziehl Neelsen (Figura 2). En cuanto al estudio microbiológico, tanto el cultivo de hongos como de micobacterias fueron negativos, así como la PCR para Leishmania. Sin embargo, la PCR a tiempo real fue positiva para una micobacteria no tuberculosa.



**Figura 2.** Hematoxilina-eosina. El estudio anatomopatológico reveló una úlcera aguda, en cuya base se observó un tejido de granulación cubierto por una capa de fibrina, que se extendía hasta la dermis profunda, dando un aspecto parcheado, pero sin formación de granulomas. Entre el tejido de granulación se observó la presencia de un infiltrado inflamatorio compuesto por neutrófilos y linfocitos



## Diagnóstico

Correlacionando la clínica con el resultado de la PCR, se diagnosticó al paciente de úlcera de Buruli.

## Tratamiento

Se inició tratamiento oral con rifampicina 600 mg/ día y claritromicina 250 mg c/12 hrs y se citó a revisión al mes.

## Evolución

El paciente no acudió a los controles posteriores por lo que probablemente tan solo realizó un mes de tratamiento. Telefónicamente nos informó de que la úlcera se había reepitelizado por completo.

## Comentario

La úlcera de Buruli, producida por el *Mycobacterium ulcerans*, se describió por primera vez en 1897 por Cook en Buruli, Uganda. Se trata de un bacilo de crecimiento lento que infecta a la piel y tejido celular subcutáneo. Es la tercera micobacteriosis más frecuente en inmunocompetentes después de la lepra y tuberculosis. La mayor incidencia se encuentra en la zona central y oeste de África, donde llega a 150 por 100.000 habitantes. Afecta a cualquier edad, pero es más frecuente en menores de 15 años. La vía de transmisión es desconocida, aunque se relaciona con la exposición a masas de agua y barro. Se cree que la inoculación se produce a través de traumatismos menores y la transmisión persona-persona es rara. El reservorio natural son los caracoles, peces e insectos acuáticos y en Australia en los koalas y comadrejas.



Tras la inoculación, el *M. ulcerans* prolifera y formando aglomerados extracelulares. Los bacilos producen una citotoxina llamada Mycolactona. Esta produce destrucción celular que lleva a la necrosis y ulceración del tejido. Además, altera en el citoesqueleto de las células, inhibiendo las células del sistema inmune.

La lesión inicial es un nódulo subcutáneo firme y no doloroso de 1-2 cm que en el transcurso de 1 a 2 meses se ulcera dejando los característicos bordes socavados. Afecta más frecuentemente a las extremidades inferiores, pero puede aparecer en cualquier localización y es característica la ausencia de adenopatías regionales y síntomas sistémicos. Sin tratamiento la úlcera puede alcanzar planos profundos y en casos de inmunosupresión, producir una infección diseminada.

En la mayoría de los casos, el diagnóstico se basa en la clínica, ya que las zonas afectadas no se tiene acceso a métodos diagnóstico más sofisticados. El frotis tiene una sensibilidad de 42%, y el cultivo, que tarda de 6 a 8 semanas, de 49%. La histología varía según el momento evolutivo de la lesión. De esta forma, las lesiones tempranas (menos de 6 meses) muestran necrosis, muchos BAAR y escasas células inflamatorias. En cambio, las lesiones tardías presentan aglomerados de BAAR y destrucción de nervios, vasos y anejos. Las técnicas moleculares son las más sensibles, como la PCR utilizada en nuestro caso, con una sensibilidad del 98%. La serología no es útil y la prueba de la tuberculina puede positivarse.

En la fase de nódulo el diagnóstico diferencial debe realizarse con paniculitis, oncocerquiasis, quiste, lipoma, granuloma a cuerpo extraño y otras enfermedades granulomatosas. En fase de úlcera el diagnóstico diferencial principal es con la úlcera tropical y la leishmaniasis.



El pilar fundamental es el tratamiento farmacológico. La OMS recomienda una pauta diaria con rifampicina (10 mg/kg) + estreptomicina i.m. (15 mg/kg) o rifampicina + claritromicina (7,5 mg/kg), durante 4 a 8 semanas. También se recomiendan curas periódicas y profilaxis antitetánica. Las lesiones pequeñas se pueden extirpar dejando un margen amplio de 2 cm. Los casos avanzados requieren desbridamiento e injertos y posteriormente rehabilitación para evitar la anquilosis.

El pronóstico vital es bueno, ya que esta infección tiene una baja tasa de mortalidad, sin embargo, puede producir secuelas físicas y psicológicas incapacitantes. Hasta un 30% de los paciente presentan curación espontánea pero es un proceso lento que deja cicatrices y retracciones.

Presentamos un caso de Úlcera de Buruli ya que es una infección muy rara en nuestro medio. Este caso pone en evidencia la baja sensibilidad que tienen las técnicas tradicionales de diagnóstico (cultivo e histología), y que en ocasiones es necesario realizar técnicas de biología molecular. Por ello, en países de bajos recursos se recomienda iniciar el tratamiento frente a la sospecha clínica de úlcera de Buruli, evitando de esta forma la gran incapacidad que producen las secuelas físicas.



## Referencias

- 1 Boleira M, Lehman L, Kiszewski AE, et al. Buruli ulcer. *An Bras Dermatol*. 2010;85(3):281-301.
- 2 Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. *Dermatology*, 2nd Edition Elsevier, 2008. Mycobacterial Infections.
- 3 Gómez Echevarría JR, Hernández Ramos JM. *Dermatología infantil en zonas rurales del trópico, manual para cooperantes*. Generalitat Valenciana Consellería de Sanitat, 2002.
- 4 Jogi R, Tying SK. Therapy of nontuberculous mycobacterial infections. *Dermatologic Therapy*, 2004. 17:491-498.
- 5 Van der Werf TS, Stienstra Y. Buruli Ulcer (*Mycobacterium ulcerans* infection). *UptoDate*. Nov 2014.
- 6 Valdés F, Cid A. Micobacterias atípicas. *Actas Dermosifiliogr*, 2004;95(6):331-57.
- 7 *Medimecum*, 2011. Adis.

## Dermatosis infecciosas

24 María Pousa Martínez, Sara García Rodiño, Mercedes Pereiro Ferreirós

# Úlcera cutánea en paciente sano







# Úlcera cutánea en paciente sano

María Pousa Martínez, Sara García Rodiño, Mercedes Pereiro Ferreirós

## Anamnesis

Varón de 25 años de edad, con antecedentes personales de asma leve intermitente y alergia a penicilina, que acudió a Urgencias de Dermatología por aumento de partes blandas y calor local en de dorso de pie derecho. Refería además la aparición de una ampolla a nivel de 4º espacio interdigital en los días previos. Negaba fiebre termometrada o sensación distérmica, así como el antecedente de traumatismo local u otro desencadenante. Se realizó una analítica urgente que mostró una leve leucocitosis con neutrofilia. Fue diagnosticado de celulitis ampollosa en pie derecho y tratado con fomentos antisépticos y antibioterapia oral con ciprofloxacino.

Doce días después el paciente acudió a revisión en consultas de Dermatología. Refería mejoría de la clínica que había motivado la consulta urgente, sin embargo, relataba la aparición de una úlcera a nivel de 3º y 4º espacio interdigitales, así como la presencia de lesiones pruriginosas de contenido líquido en dedos y palmas de manos.

## Exploración física

Afectando a región dorsal, 3º y 4º espacio interdigital de pie derecho se observaba una úlcera de 4 cm y bordes macerados, con vesículas de contenido seroso en su periferia. No presentaba adenopatías poplíteas ni inguinales. A nivel de palmas y espacios interdigitales de ambas manos presentaba vesículas de contenido seroso (Figura 1). No se objetivaron otras lesiones similares a otro nivel.

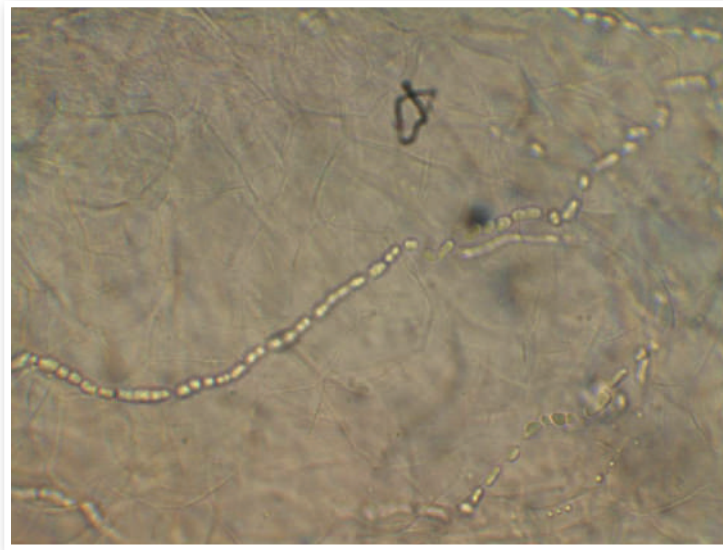


**Figura 1.** a) Úlcera cutánea de 4 cm de diámetro y bordes macerados en 3° y 4° espacios interdigitales de pie derecho. b) En dorso de pie continuación de úlcera interdigital y vesículas de contenido seroso periféricas a la misma. c) Vesículas de contenido seroso en espacios interdigitales y palmas de ambas manos



## Exploraciones complementarias

Se realizaron pruebas complementarias, entre las cuales destacaba una analítica de sangre y serología para lúes, VHB, VHC y VIH dentro de la normalidad. Se practicó un examen directo al microscopio en el que se observaron filamentos (Figura 2). En el cultivo en medio de ágar Sabouraud se observó el crecimiento de *Trichopyton metagrophytes*. Se realizó así mismo una toma de biopsia, siendo el estudio histopatológico compatible con una dermatofitosis.



**Figura 2.** Examen directo al microscopio de una muestra cutánea en la que se observan filamentos fúngicos



## Diagnóstico

Tinea pedis interdigital y reacción a distancia dermatofítide de tipo dishidrótico.

## Tratamiento

Se realizó tratamiento con antifúngicos orales (itraconazol) y tópicos en pie, además de antihistamínicos orales.

## Evolución

Tras un mes de tratamiento el paciente presentó una remisión total de todas las lesiones cutáneas, persistiendo únicamente máculas hipercrómicas residuales en dorso de pie. Se realizó un nuevo examen directo al microscopio que resultó negativo para hongos.

## Comentario

Los dermatofitos son hongos responsables de las micosis cutáneas superficiales. Se caracterizan por la producción de queratinasas y por tener la capacidad de invadir el estrato córneo epidérmico y anejos cutáneos. Estas infecciones se ven favorecidas por la humedad y estados de inmunosupresión, entre otros. En el presente caso existía un escenario favorable, tanto por la maceración como la existencia de una puerta de entrada



El llamado pie de atleta o forma interdigital es el tipo de dermatofitosis más frecuente. Dicha variante se caracteriza generalmente por la afectación del 3º y 4º espacios interdigitales, presentando descamación y fisuración. Afecta de forma predominante a adultos jóvenes, siendo más frecuente en el sexo masculino. Se puede acompañar de una reacción a distancia dermatofítide dishidrótica, la cual se caracteriza por la presencia de vesículas pruriginosas de contenido seroso en palmas de manos y espacios interdigitales. Dicho proceso presenta una evolución paralela a las lesiones infecciosas, desapareciendo tras el tratamiento de estas con antifúngicos. Son reacciones estériles, de hipersensibilidad frente a metabolitos del hongo.

El diagnóstico se establece tras visualizar hongos en el examen directo al microscopio.



## Bibliografía

- 1 Ilkit M, Durdu M, Karakas M. Cutaneous id reactions: a comprehensive review of clinical manifestations, epidemiology, etiology, and management. *Crit Rev Microbiol*. 2012; 38:191-202.
- 2 Romano C, Rubegni P, Ghilardi A, Fimiani M. A case of bullous tinea pedis with dermatophytid reaction caused by *Trichophyton violaceum*. *Mycoses*. 2006; 49 :249-50.
- 3 Goldstein AO, Smith KM, Ives TJ, Goldstein B. Mycotic infections. Effective management of conditions involving the skin, hair, and nails. *Geriatrics*. 2000; 55:40-2.
- 4 Ely JW, Rosenfeld S, Seabury Stone M. Diagnosis and management of tinea infections. *Am Fam Physician*. 2014; 90:702-10.
- 5 Monteagudo BS, Pereiro-Ferreirós M. Jr, Fernández-Redondo V, Toribio J. Tinea pedis causada por *Trichophyton violaceum*. *Actas Dermosifiliogr* 2002; 93:35

## Dermatosis infecciosas

25 Virginia Flores Secilla; Gladys Pérez Cabello, Antonio José Baños Arevalo,  
Enrique Herrera Acosta

# Úlcera de evolución tórpida en lengua





# Úlcera de evolución tórpida en lengua

Virginia Flores Secilla, Gladys Pérez Cabello, Antonio José Baños Arevalo, Enrique Herrera Acosta

## Anamnesis

Mujer de 50 años, no fumadora y con síndrome metabólico asociado.

Consulta por lesión localizada en el borde lingual izquierdo de un año de evolución, con crecimiento lento y progresivo, a pesar de múltiples tratamientos tópicos por diagnóstico previo de afta.

## Exploración

Se observa una úlcera de 4x6mm en borde lateral izquierdo de lengua, ligeramente indurada y con bordes nítidos no excrecentes. No presentaba adenopatías locorregionales.

## Pruebas complementarias

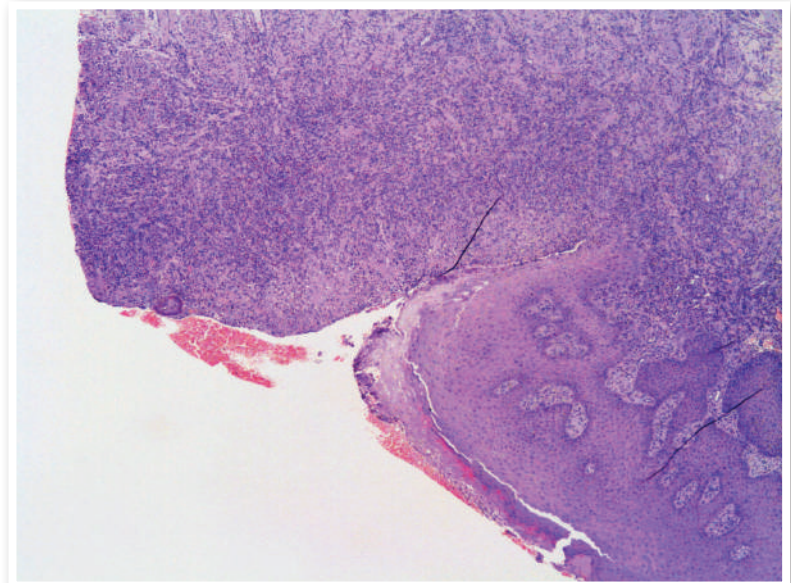
Analítica de sangre: Sin alteraciones relevantes

Biopsia-Punch 4 mm del centro de la úlcera: Intensa ulceración epidérmica y acúmulos a nivel de dermis de estructuras filamentosas basófilas a modo de gránulos. Rodeando a los gránulos se observa un intenso infiltrado inflamatorio a expensas de polimorfonucleares neutrófilos.





**Figura 1.** Imagen clínica: Úlcera de 4x6 mm, de bordes nítidos, ligeramente indurados en borde lingual izquierdo



**Figura 2.** Punch 4 mm (Hematoxilina-eosina), en el que se puede apreciar una intensa ulceración epidérmica. En dermis se identifican estructuras filamentosas basófilas que se disponen formando gránulos y rodeadas de un infiltrado inflamatorio predominantemente neutrofílico



## Diagnóstico

Actinomicosis de lengua.

## Tratamiento y evolución

Se instauró tratamiento antibiótico con Clindamicina 600 mg, un comprimido cada 12 horas durante 6 meses, con excelente resolución de la úlcera en este periodo.

## Comentario

Las úlceras o aftas a nivel de la cavidad oral son un motivo de consulta frecuente en dermatología. Generalmente tienden a ser agudas y dolorosas, y suelen localizarse en la mucosa labial. La etiología es muy variada, y en numerosas ocasiones multifactorial. La actinomicosis es una enfermedad granulomatosa crónica que suele manifestarse como una infiltración progresiva de los órganos afectados con tendencia a la abscesificación y fistulización. Está causada por una bacteria grampositiva microaerófila del género *Actinomyces*, mayoritariamente *Actinomyces israelii*. Las formas ulcerativas son infrecuentes y la afectación de la lengua excepcional. Curiosamente se da en individuos inmunocompetentes. Su identificación y tratamiento antibiótico adecuado es fundamental, ya que en caso contrario puede dar lugar a lesiones ulcerosas infiltrantes y destructivas que suelen requerir desbridamiento quirúrgico amplio.



## Bibliografía

- 1** A.Atespare; G.Keskin;C.Ercin;A.Camcioglu. " Actinomycosis of the tongue: a diagnostic dilemma" The Journal of Laryngology and otology 2006; vol 120, pag 681-683.
- 2** M.Escoda, M.Gardiello, M.J.Muntané. "Ulceras dolorosas en la lengua" . Actas dermosifiliográficas 2012.
- 3** F.J.Alamillos-Granados; A. Dean-Ferrer; A. García- López; F. López-Rubio. "Actynomicotic ulcer of the oral mucosa: an unusual presentation of oral actinomycosis. British journal of oral and maxilofacial surgery 2000, vol 100, pag 121-123

## Dermatosis infecciosas

26

Carmen Pérez Ruiz, María Rocío Díaz Moreno, Elena Baquero Sánchez,  
Guillermo José Jiménez Thomas

# Úlcera en miembro superior de paciente oncológica





# Úlcera en miembro superior de paciente oncológica

Carmen Pérez Ruiz, María Rocío Díaz Moreno, Elena Baquero Sánchez, Guillermo José Jiménez Thomas

## Anamnesis

Mujer de 54 años con antecedente de carcinoma ductal infiltrante de mama estadio IV por metástasis pulmonares que inicia 6ª línea de tratamiento quimioterápico con doxorubicina liposomal por progresión mediastínica.

A las dos semanas de la primera sesión acude a Urgencias por cuadro febril y lesión cutánea en antebrazo izquierdo de rápido crecimiento en 48 horas. La paciente no presentaba clínica a otro nivel.

En el hemograma urgente se detecta recuento bajo de neutrófilos y se decide ingreso en Oncología con diagnóstico de neutropenia febril, desde donde contactan con nuestro servicio para valorar a la paciente.

## Exploración

En el momento de la exploración la paciente se encontraba hemodinámicamente estable, con regular estado general y fiebre de 39°C.

En el tercio medio de antebrazo izquierdo presentaba lesión redondeada de 1x1 cm eritematosa, indurada y dolorosa, con halo eritematoso y área necrótica central.



**Figura 1.** Lesión de 1 x 1 cm redondeada, eritematosa, indurada, con área necrótico-hemorrágica central y halo eritematoso



**Figura 2.** Úlcera gangrenosa de 5 x 2 cm con costra necrótica central y algunas vesículas de contenido serohemorrágico



## Pruebas complementarias

En la analítica sanguínea destacaban una neutropenia profunda con 0 neutrófilos, plaquetopenia de 8.000 y hemoglobina de 9 g /L. El resto de valores analíticos estaban dentro de los límites de la normalidad.

En hemocultivos diferenciales de catéter central y sangre periférica creció *Pseudomonas aeruginosa*. En el cultivo de la úlcera también se aisló dicha bacteria así como en cultivo de la biopsia de la lesión.

El estudio histológico mostró necrosis epidérmica, vacuolización de la membrana basal y necrosis en dermis media con presencia de material filamentososo de disposición perivascular, necrosis y trombosis vascular.

## Diagnóstico

Ectima gangrenoso secundario a bacteriemia por *Pseudomonas aeruginosa* en paciente oncológica con neutropenia postquimioterapia.

## Evolución y tratamiento

Se inició antibioterapia empírica con piperacilina-tazobactam y amikacina y posteriormente se modificó a tratamiento dirigido según antibiograma con ceftazidima iv con evolución tórpida inicial, apareciendo bullas hemorrágicas que se rompían espontáneamente y aumento de zona edematosa. Valorado por cirugía se descartó actitud quirúrgica ante la ausencia de síndrome compartimental o fascitis. Tras las primeras 48 horas la paciente comenzó a responder a la antibioterapia intravenosa con muy buena evolución posterior de la lesión y de su estado general.



## Comentario

El ectima gangrenoso (EG) es una lesión cutánea que habitualmente aparece en el contexto de una bacteriemia por *Pseudomonas aeruginosa*, afectando en la mayoría de los casos a pacientes inmunodeprimidos, especialmente neutropénicos, aunque se han descrito casos en inmunocompetentes y en pacientes sin bacteriemia.

Clásicamente el EG se asociaba a *Pseudomonas aeruginosa* pero se han descrito lesiones idénticas en infecciones sistémicas por otras bacterias y algunas especies de hongos.

Se manifiesta como una mácula eritematosa indolora que evoluciona a una vesícula-ampolla hemorrágica. Ésta, al romperse da lugar a una úlcera gangrenosa que se cubre de una escara gris-negra central rodeada de un halo eritematoso.

En el estudio histológico se evidencia vasculitis y trombosis séptica con invasión de paredes vasculares.

El tratamiento está enfocado a tratar la bacteriemia subyacente y a veces es necesario desbridamiento quirúrgico. Es importante sospechar esta lesión en pacientes inmunodeprimidos, especialmente neutropénicos, ya que el tratamiento precoz mejora la morbimortalidad de esta patología.





## Bibliografía

- 1** M.Vaiman, T. Lazarovitch, L. Heller, G. Lotan. Ecthyma gangrenosum and ecthyma-like lesions: review article. *Eur J Clin Infect Dis.* 2015. 34: 633-639.
- 2** Cheng-Yao Zhu, Guo-Xue Zhang, Zuo Zhong Yu, Zhao-Jun Li, Yi-Ming Fan. *Pseudomonas aeruginosa* ecthyma gangrenosum in a woman with recurrent Graves disease. *International Journal of Infectious Diseases.* 2014. 21. 19-20.
- 3** Gençer S, Özer S, Ege Gül A, Dogan M, Ak O. Ecthyma gangrenosum without bacteriemia in a previously healthy man: a case report. *J Med Case Rep.* 2008. 2:14.
- 4** Chan YH, Chong CY, Puthucheary J, Loh TF. Ecthyma gangrenosum: a manifestation of *Pseudomonas* sepsis in three paediatric patients. *Singapore Med. J.* 2006. 47 (12): 1080-1083.

## Dermatosis infecciosas

27 M Magdalena Silla Prósper, Francisco Ildefonso Mendonça,  
Natividad López Ibáñez, Francisco José Martín Gutiérrez

# Úlcera en un paciente brasileño





# Úlcera en un paciente brasileño

M Magdalena Silla Prósper, Francisco Ildelfonso Mendonça, Natividad López Ibáñez, Francisco José Martín Gutiérrez

## Anamnesis

Varón de 26 años sin antecedentes personales de interés, natural de Brasil, donde realiza viajes frecuentes, el último hace 6 meses. Consulta por una úlcera localizada en pierna izquierda de 5 meses de evolución, que ha ido aumentando de tamaño progresivamente a pesar de haber pautar de manera escalonada varios tratamientos tópicos: ácido fusídico, propionato de clobetasol, y tacrolimus 0,1%.

## Exploración física

Úlcera localizada en superficie pretibial de miembro inferior izquierdo, de bordes violáceos sobreelevados, bien definidos y superficie mame-lonada con sangrado en sábana (Figura 1).



**Figura 1.**  
Úlcera de 7 x 5 cm de bordes violáceos y  
superficie sangrante



## Exploraciones complementarias

Se solicitó hemograma y bioquímica, incluyendo perfil renal, hepático, VSG, PCR y subpoblaciones linfocitarias, además de serología de VIH, resultando todos los parámetros dentro de la normalidad.

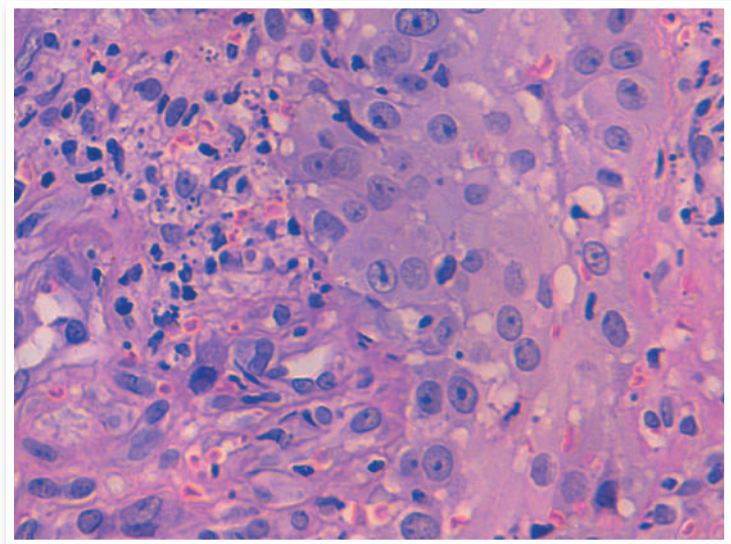
Dada la mala evolución de la lesión a pesar de los tratamientos, y bajo la sospecha de pioderma gangrenoso vs úlcera de origen infeccioso, se realizaron dos biopsias cutáneas mediante punch de 6 mm, remitiendo una de ellas en formol y otra en fresco, a los Servicios de Anatomía Patológica y Microbiología respectivamente.

El cultivo microbiológico resultó negativo.

El estudio histológico reveló la presencia de necrosis y vasos trombosados en los bordes de la úlcera. En la periferia de esta zona, llamaba la atención un infiltrado inflamatorio mixto, con presencia de estructuras redondeadas reconocidas como Leishmanias tanto en el exterior como en el interior de los macrófagos (Figura 2).

## Diagnóstico

Leishmaniasis cutánea (LC) localizada, forma ulcerada.



**Figura 2.** Tinción con Hematoxilina-Eosina 30x, donde se objetivan Leishmanias (flechas) dentro y fuera de los histiocitos



## Tratamiento

Se realizó tratamiento con antimoniales pentavalentes intralesionales, a dosis de 3 ml distribuidos en 6 puntos (0,5 ml en cada punto) cada 2 semanas, asociados a fluconazol 200 mg cada 12 horas vía oral.

## Evolución

El tratamiento se mantuvo hasta completar la completa cicatrización de la úlcera, que fue reduciendo su diámetro progresivamente, siendo necesarias un total de 15 sesiones de inyecciones intralesionales para completar la epitelización.

## Comentario

La LC es una enfermedad debida a la infección por protozoos del género *Leishmania*, transmitidos por la picadura de mosquitos de los géneros *Phlebotomus* y *Lutzomya*. Es endémica en más de 70 países, incluyendo España. Los casos adquiridos en nuestro país son provocados por *L. infantum*, sin embargo en viajeros e inmigrantes pueden ser por *L. mexicana* y *L. braziliensis*. La forma más frecuente es la localizada, la cual puede ulcerarse, presentando un borde sobreelevado, bien definido e hiperpigmentado. Suele curar espontáneamente dejando una cicatriz. Sin embargo, hay casos provocados por especies de *L. braziliensis* que pueden evolucionar a la forma mucocutánea, que nunca cura espontáneamente y es potencialmente muy grave. No existe un tratamiento óptimo, pero los antimoniales pentavalentes intralesionales son de elección, pudiendo asociar azoles orales ante potencial afectación mucosa.



Presentamos un caso de LC localizada ulcerada en un paciente que había viajado a Brasil. En estos casos debemos sospechar la infección por *L. braziliensis*, la cual presenta riesgo de diseminación mucosa, debiendo por ello realizar tratamiento y vigilancia estrecha. En este caso presentó buena evolución con antimoniales pentavalentes intralesionales y fluconazol oral.

## Dermatosis infecciosas

28 Daniel González Fernández, Pablo Coto Segura

# Un exantema peculiar en un lactante





# Un exantema peculiar en un lactante

Daniel González Fernández, Pablo Coto Segura

## Anamnesis

Lactante de 14 meses remitido desde el servicio de urgencias a nuestra consulta por un cuadro de lesiones maculopapulosas que se había iniciado en la ingle izquierda hacía 2 semanas y se había extendido de forma centrífuga y homolateral afectando la cara anterior de muslo izquierdo, la rodilla izquierdo, la región laterotorácica y hemiabdomen izquierdo, la axila izquierda y minimamente la ingle derecha. La madre refería que en todo este tiempo el niño se mostró ligeramente inquieto y con tendencia al rascado, especialmente por las noches. Semanas antes el niño había presentado un cuadro compatible con una infección vírica de vías aéreas superiores.

## Exploración física

A la exploración física se objetivó una erupción eritematopapulosa, confluyente que formaba placas anulares de bordes geográficos separadas por piel normal, afectaban principalmente a la ingle izquierda, muslo izquierdo y región izquierda del abdomen, aunque también se observaron diversas lesiones aisladas en la axila izquierda e ingle derecha (Figura 1).





Figura 1



## Pruebas complementarias

En el hemograma se objetivó elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) (25), discreta linfocitosis (65,1 % con 9.330 leucocitos) y trombocitosis (605.000 plaquetas). Asimismo se solicitaron subpoblaciones linfocitarias, análisis sistemático de orina, bioquímica general, PCR, látex y serología viral para citomegalovirus (CMV), virus de Epstein-Barr, de la varicela zoster y del herpes simple, adenovirus, influenza A y B, parainfluenza 1, 2 y 3, y virus de la hepatitis A, B y D; todas ellas con valores dentro de la normalidad.

## Diagnóstico

Con estos datos el paciente fue diagnosticado de exantema unilateral laterotorácico.

## Tratamiento

Fue tratado de manera sintomática con hidroxicina y emolientes. Al cabo de un mes se consiguió gran mejoría clínica con aclaramiento de gran parte de las lesiones e incluso la completa desaparición del exantema en algunas zonas.

## Comentario

Se ha denominado exantema unilateral laterotorácico o exantema periflexural asimétrico a una forma lateralizada de exantema que generalmente se observa en niños. Inicialmente, aparece una erupción eccematosa, escarlatiniforme o papular que afecta un único lado del cuerpo y suele iniciarse alrededor de los grandes pliegues.



Posteriormente se extiende de manera centrifuga y adquiere bordes geográficos, la participación final tiende a ser bilateral, pero se mantiene una marcada asimetría. La erupción normalmente únicamente ocasiona prurito, y se resuelve espontáneamente en cuestión de semanas. Se han descrito casos en pacientes adultos. La etiología permanece desconocida y se baraja un posible origen infeccioso del mismo. Para tratar de explicar su distribución asimétrica se ha empleado la hipótesis de que, en una etapa temprana de la embriogénesis, un evento mutacional postcigótico provocaría un cambio en los epítomos epidérmicos de un lado del cuerpo, dando lugar a una respuesta alterada de la piel a agentes infecciosos. Según esta teoría, ya que en la mayoría de los casos aparece una erupción contralateral mas leve, sería más acertado el término “Exantema lateralizado superpuesto”.

## Dermatosis infecciosas

29 María Jesús Suárez Valladares, Henry Alexander Cocunubo Blanco,  
Eduardo Varas Meis, Pedro Sánchez Sambucety

# Un visitante inesperado





# Un visitante inesperado

María Jesús Suárez Valladares, Henry Alexander Cocunubo Blanco, Eduardo Varas Meis, Pedro Sánchez Sambucety

## Anamnesis

Mujer 29 años que acude al Servicio de Urgencias del Hospital por lesión en zona abdominal con crecimiento progresivo.

La paciente había realizado un viaje de ocio a Colombia seis semanas antes, recuerda picaduras de varios insectos que se resolvieron espontáneamente excepto ésta, que se localizaba en zona del flanco derecho.

Acude porque en las últimas 72 horas, la zona donde estaba la picadura ha crecido progresivamente de forma lineal, acompañado de intenso prurito y enrojecimiento de la zona. No presenta mal estado general, ni fiebre, ni vómitos, ni diarrea, ni otra sintomatología de interés.

No existen antecedentes personales relevantes, ni tratamiento habitual.

## Exploración física

En zona paraumbilical derecha se aprecia placa menor de 2 cm, eritemato-rosácea con mínima descamación, en la zona más medial se observa una lesión serpinginosa transversal, que dibuja un surco en la piel, con una superficie de coloración más oscura y descamativa (Figura 1).



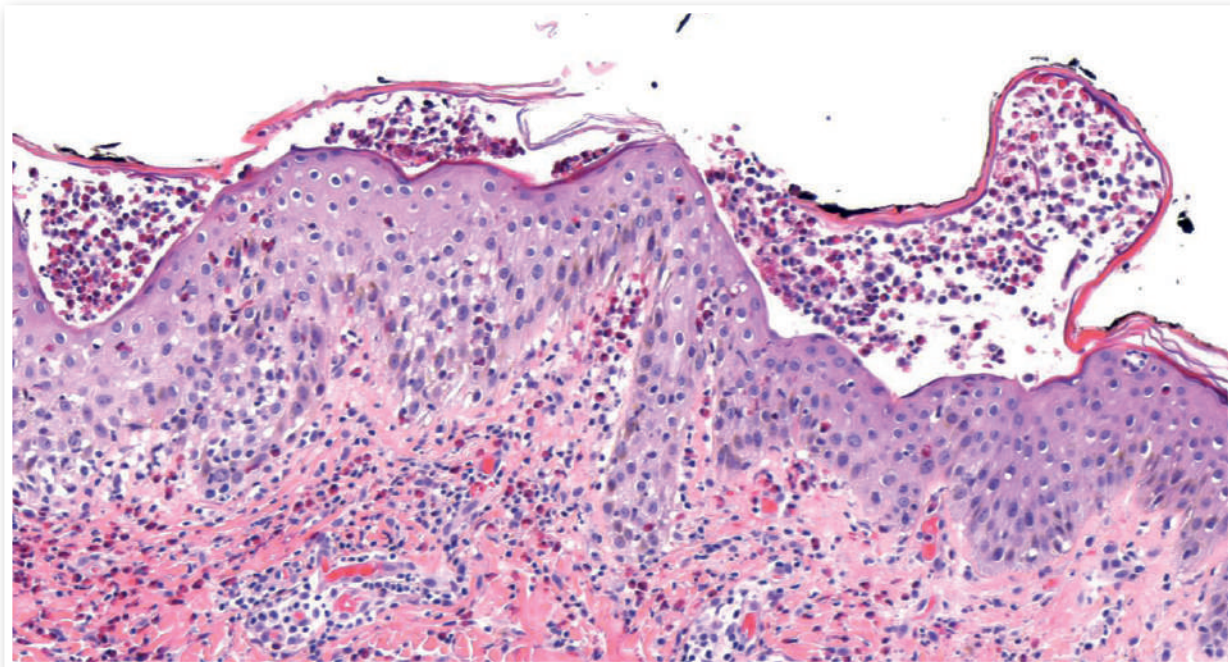
**Figura 1.** En la exploración se observa una lesión de trayecto sinuoso, con una coloración más oscura que la placa inicial



## Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia punch en la zona distal de la lesión en crecimiento, que mostró al microscopio una epidermis con abundantes eosinófilos y un surco intraepidérmico con infiltrado inflamatorio. No se evidenció ningún patógeno (Figura 2).

Se realiza radiografía de tórax sin alteraciones.



**Figura 2.** H-E (X20) En epidermis se observan abundantes eosinófilos y se aprecia una separación de la capa córnea que corresponde a los surcos creados por el parásito, con un abundante infiltrado inflamatorio



## Diagnóstico

Larva migrans cutánea.

## Tratamiento

Albendazol 400mg 2 días.

## Evolución

Tras su consulta en urgencias, se indica cita para realizar biopsia en las 48 horas siguientes donde se objetivó un crecimiento de la lesión.

Finalmente, tras la instauración del tratamiento, se produjo la detención de la migración de la larva y la desaparición del prurito, dejando una pigmentación residual en la zona.

## Comentario

El síndrome de la larva migrans cutánea es causado principalmente por *Ancylostoma brazilense* y *caninum*, parásitos presentes en forma de huevecillos en las heces de gatos y perros. Cuando estos huevos, favorecidos por un ambiente cálido y húmedo maduran, liberan unas larvas filariformes que son infecciosas y pueden penetrar en la piel a través de folículos pilosebáceos o del cutis fisurado, aunque también pueden invadir la epidermis cuando se encuentra íntegra<sup>(1)</sup>. Caminar descalzo por la playa o tumbarse en suelos infectados es una forma habitual de contagio, especialmente en viajes a zonas endémicas.





Una vez dentro, la larva comienza su migración, puede ser días o meses después de la infección. Las larvas van formando unos túneles serpiginosos a nivel de la capa basal, pueden avanzar entre 2 y 3 cm por día.

La principal sintomatología se presenta como escozor, prurito moderado o intenso, quemazón y sensación desagradable por “sentir algo que camina debajo la piel”<sup>(1)</sup>. Los lugares más frecuentes de infección son pies, manos, glúteos o muslos, aunque pueden aparecer en cualquier localización.

Las lesiones que producen inicialmente son inespecíficas como pápulas eritematosas, que posteriormente tomaran una forma sinuosa, elevada y eritematosa dejando unos surcos visibles. Es habitual ver signos de excoriación cercano a las lesiones.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, con gran importancia la anamnesis. Es poco frecuente encontrar la larva en la biopsia aunque pueden aparecer signos indirectos en la biopsia como abundantes eosinófilos o el dibujo de surcos intraepidérmicos<sup>(2)</sup>. También se puede presentar eosinofilia en la analítica.

Aunque la enfermedad es autolimitada entre uno y seis meses, el prurito intenso y las posibles complicaciones<sup>(3)</sup>, en especial la impetiginización secundaria, indican que se debe administrar un tratamiento precoz que reduzca la duración de la enfermedad. Existen varias opciones terapéuticas, pero en los últimos estudios<sup>(4)</sup> se recomienda el uso de Albendazol 400 mg entre 1 y 7 días de duración.



## Bibliografía

- 1 Carrada T. Larva migrans cutánea: revisión del tema y descripción de cuatro casos. Med int Mex 2006;22: 143-8.
- 2 Lever WF. Histopatología de la piel. Madrid: Científico médica; 1984.
- 3 Gindice P, Salvador F, Bernard E. Loefflers Síndrome and cutaneous larva migrans; a rare case association. Br Jdermatolog 2002; 147: 386-8
- 4 Albanese G, Venturi C, Galibiati G. Treatment of larva migrans cutánea (creeping eruption): a comparision between albendazole and traditional therapy. International Journal of Dermatology 2001: 40:67-71

Sección III

# Dermatosis en relación con la medicina interna





# Índice

- Caso 01. Alopecia y úlceras cutáneas de distribución lineal en cuero cabelludo
- Caso 02. Del nódulo de coloración amarillenta en la pierna hacia el interior
- Caso 03. Dermatitis en área del pañal y erupción serpinginosa en mujer de 70 años
- Caso 04. Doctor, no sé qué me pasa, tengo la “piel frágil”
- Caso 05. Doctora, vengo porque me salen heridas en las manos...
- Caso 06. Edema progresivo de miembro superior con pápulas y placas exudativas
- Caso 07. Edema y eritema facial persistente
- Caso 08. Episodios recurrentes de descamación acral
- Caso 09. Eritema *elevatum diunum* idipático: presentación como lesión única y con buena respuesta a Sulfona
- Caso 10. Erupción ampollosa generalizada en paciente con policitemia vera y Síndrome de Budd-Chiari
- Caso 11. Fiebre y malestar general asociados a exantema evanescente
- Caso 12. Lesión asintomática en cuero cabelludo de dos años de evolución
- Caso 13. Lesiones anulares de crecimiento centrífugo y síndrome constitucional
- Caso 14. Lesiones lineales en una paciente con debilidad muscular
- Caso 15. Lesiones reticulares irregulares en piernas
- Caso 16. Necrosis digital bilateral en paciente de 86 años
- Caso 17. Nódulos dolorosos y atralgias
- Caso 18. Nódulos eritemato-marronáceos en región inguinal en paciente con síndrome de Sjogren



- Caso 19. Nodulos eritematosos en extremidades inferiores
- Caso 20. Nódulos y placas induradas amarillentas en región periorbitaria, tronco y extremidades
- Caso 21. Orejas en coliflor asintomáticas en mujer de 72 años
- Caso 22. Paciente asiática con múltiples lesiones cutáneas y afectación multiorgánica de inicio súbito
- Caso 23. Pápulas pigmentadas pruriginosas localizadas en extremidades
- Caso 24. Pápulas-placas anulares en paciente con síndrome mielodisplásico
- Caso 25. Pápulas umbilicadas en mujer con leucemia linfática crónica
- Caso 26. Placas amarillentas asintomáticas en tronco
- Caso 27. Placas crónicas en antebrazos
- Caso 28. Placas infiltradas en extremidades inferiores en una paciente diabética
- Caso 29. ¿Qué esconde la calcinosis cutánea generalizada infantil?
- Caso 30. Signo de la cuerda en paciente con brote de artritis reumatoide
- Caso 31. Telangiectasias en mucosa oral y palmoplantares en una paciente con anemia microcítica
- Caso 32. Tumoración subcutánea dolorosa de rápida aparición: no todo son abscesos
- Caso 33. Úlcera aguda en dorso nasal
- Caso 34. Úlceras dolorosas en las piernas de un paciente joven

## Dermatosis en relación con la medicina interna

01 Francisco José Navarro Triviño, David López Delgado,  
Ana María Almodóvar Real, Ramón Naranjo Sintés

# Alopecia y úlceras cutáneas de distribución lineal en cuero cabelludo





# Alopecia y úlceras cutáneas de distribución lineal en cuero cabelludo

Francisco José Navarro Triviño, David López Delgado, Ana María Almodóvar Real, Ramón Naranjo Sintés

## Anamnesis

Paciente mujer de 33 años, natural de Granada (Alpujarra). No alergias medicamentosas conocidas. Fumadora de 1,5 paquetes/día. Diagnóstico de LES cutáneo-articular en la infancia. Antecedentes familiares de interés, padre con LED. Tras la menarquia comenzó con un cuadro de artralgiyas, y en ocasiones artritis, de articulaciones (rodilla, muñeca, hombro, interfalángicas proximales, etc.), asociado a lesiones eritematosas en ambas mejillas compatibles con erupción solar en alas de mariposa, y con lesiones aftosas en la mucosa oral. Cuando se valoró por primera vez en la consulta fue diagnosticada de Lupus eritematoso cutáneo-articular, y se instauró tratamiento con antipalúdicos y corticoterapia oral, sin embargo la paciente dejó de acudir a las revisiones pertinentes e incluso dejó completamente el tratamiento dada la mejoría clínica de las lesiones.

Acude años después a la consulta por pérdida de cabello y aparición de úlceras en cuero cabelludo de tiempo de evolución incierto, dolorosas, que le han aparecido de manera secuencial.



## Exploración física

Paciente con deterioro del estado general, sin aspecto tóxico. Se observa la pérdida de pelo distribuida desde la región frontoparietal hasta la occipital, de manera lineal, asociadas a varias lesiones ulceradas dolorosas (previamente lesiones nodulares), también de distribución lineal, centro costroso, y bordes levemente eritematosos, ligeramente sobreelevados. Presenta lesiones ligeramente hiperpigmentadas en cara, tronco y extremidades superiores compatibles con lesiones previas de LES cutáneo, actualmente inactivas. No asocia afectación pilosa en axilas ni pubis. No se aprecian lesiones aftosas en mucosa oral. No presenta signos de artritis ni sequedad ocular ni oral.

En el resto de la exploración física destaca la presencia de fenómeno de Raynaud incompleto, mientras que se descartan alteraciones digestivas, urinarias y respiratorias.

## Exploraciones complementarias

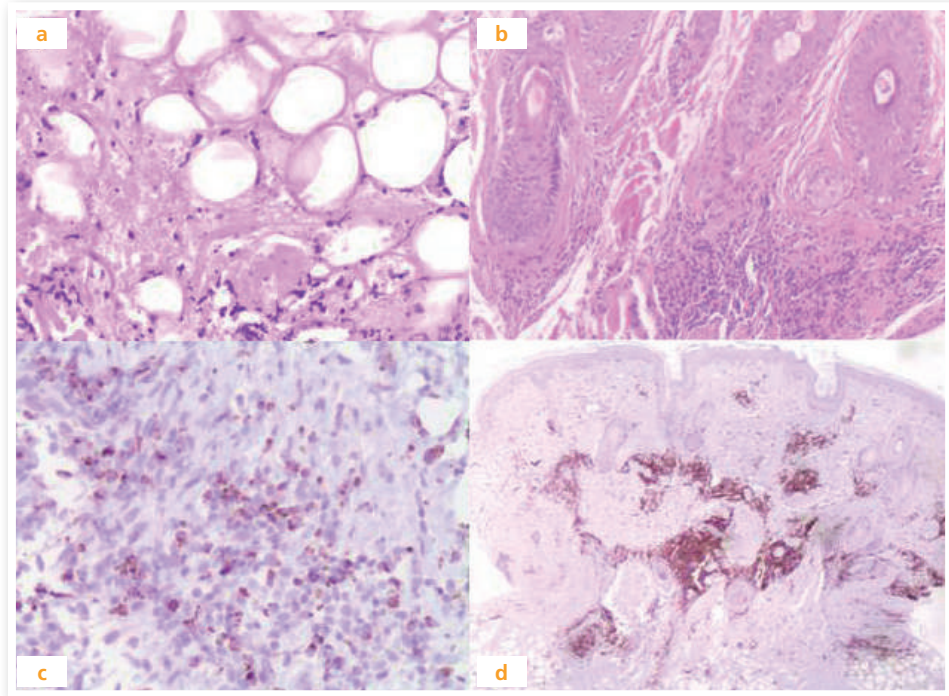
En el estudio analítico destacamos linfopenia de  $1220 \text{ células/mm}^3$ , positividad IgM para ACA, mientras que el análisis bioquímico, hemograma y coagulación fue normal, con ANA, ENA, FR, complemento, serología para VHB, VHC y LUE's fue negativo. Se completó el estudio analítico con Orina de 24 horas y vitamina D, ambos normales.

Se realizó test de Shirmer, cuyos resultados estaban dentro de la normalidad, densitometría ósea y Bodypletismografía sin hallazgos patológicos de interés, y previo inicio al tratamiento con Talidomida se solicitó con buen criterio un electromiograma, que informó de neuropatía axonal distal moderada de ambos nervios surales y de neuroapraxia leve del nervio mediano derecho en el carpo, informado como patología residual.





En la biopsia-punch de las lesiones ulceradas en cuero cabelludo se informó de paniculitis lobular y septal con necrosis hialina de probable origen lúpico, con infiltrado linfoplasmocitario en dermis reticular y panículo adiposo, perivascular y perianexial. Se realizó estudio inmunohistoquímico para descartar la posibilidad de Linfoma T paniculitis-like, cuyos resultados mostraron monoclonalidad para la cadena gamma y policlonalidad para la cadena beta, junto a positividad para el marcador de células dendríticas plasmocitoides CD123, que es bastante específico del cuadro clínico que padece la paciente. El estudio IFD fue negativo para IgG, IgA, IgM y C3.



**Figura 1.** a) Panniculitis lobulillar y septal con necrosis hialina de la grasa. b) Infiltrado linfoplasmocitario perifolicular. c) IHQ positiva para TIA-1, compatible con lesión citotóxica autoinmune. d) IHQ positiva para marcador CD3



## Diagnóstico

Paniculitis de lupus eritematoso o lupus profundo en cuero cabelludo distribuida de manera lineal.

## Tratamiento

Inicialmente la prednisona a dosis de 0,5-1 mg/kg/día asociado a hidroxicloroquina 200 mg/día durante los primeros años tras el inicio de los síntomas. La paciente abandonó el tratamiento por su cuenta tras la mejoría de los síntomas. Posteriormente se inició tratamiento con metotrexato 10 mg/semanal asociado a ácido fólico 5 mg/semanal, mepacrine 100mg/día y prednisona a dosis medias-altas. Se suspendió el metotrexate tras 3 meses de tratamiento por intolerancia y empeoramiento del cuadro clínico. Finalmente, se comenzó la administración de talidomida 100 mg/día con buena respuesta y tolerancia.

Asociado a todo lo anterior, la paciente ha sido tratada con calcifediol 0,266 mcg/mes, y tópicamente propionato de clobetasol 0,05% espuma y pimecrólimus 1% crema sobre las lesiones, sin mejoría relevante de las mismas.

## Evolución

En la segunda consulta dermatológica por la alopecia lineal y las lesiones ulceradas dolorosas en cuero cabelludo, la paciente comenzó tratamiento con prednisona oral 30 mg/día y hidroxicloroquina 200 mg/día. La evolución de las lesiones no fue muy relevante, y se decidió modificar el tratamiento y asociar metotrexate 10 mg/semanal junto al ácido fólico. La paciente no toleró bien el tratamiento, y se suspendió por efectos secundarios. Tras la realización de un EMG, se decide administrar talidomida 100 mg/día, bien tolerada, y con mejoría clínica relevante, y recuperación casi completa del pelo.



**Figura 2.** **a)** Alopecia lineal con múltiples ulceraciones de distribución lineal. **b)** Alopecia frontal con dos úlceras de distribución lineal. **c)** Mejoría clínica tras la administración de Talidomida (2 meses). **d)** Estado clínico tras 4 meses de tratamiento con Talidomida.



## Comentario

La paniculitis lúpica o lupus profundo en el cuero cabelludo se caracteriza por alopecia de tipo no cicatricial, de distribución lineal, que asocia lesiones nodulares que pueden llegar a ulcerarse. Menos de la mitad de los casos tienen criterios de Lupus Eritematoso Sistémico. El estudio analítico de autoinmunidad y la clínica son importantes para el diagnóstico, pero su confirmación siempre debe ser histológica. En el diagnóstico diferencial de alopecias con distribución blaschkoide, la morfea en coup de sabre, alopecia lipedematosa, alopecia areata y el linfoma T paniculitis son los principales, pero esta rara entidad también debe tenerse en cuenta, sobre todo en pacientes con antecedentes personales o lupus eritematoso activo. El tratamiento clásico con prednisona e hidroxicloroquina han demostrado ser efectivos, sin embargo, no hay descrito hasta la fecha una alternativa terapéutica con buenos resultados, como la talidomida.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

02 Sara Ibarbia Oruezabal, Adrià Panés Rodríguez,  
María Paula Gutiérrez Támara, Ane Jaka Moreno

# Del nódulo de coloración amarillenta en la pierna hacia el interior





# Del nódulo de coloración amarillenta en la pierna hacia el interior

Sara Ibarbia Oruezabal, Adrià Panés Rodríguez, María Paula Gutiérrez Támara, Ane Jaka Moreno

## Anamnesis

Mujer de 77 años alérgica a la penicilina en tratamiento con lorazepam y simvastatina por hipercolesterolemia que consultó por una lesión de crecimiento lento pero progresivo en la antepierna izquierda de años de evolución. La lesión era asintomática.

## Exploración física

A la exploración se apreciaba un nódulo de morfología bilobulada de unos 5 x 3 centímetros en el tercio medio de la cara anterior de la pierna izquierda (Figura 1). La coloración variaba entre los tonos amarillos y ocres y más al detalle se apreciaban finas telangiectasias superficiales bajo una epidermis de aspecto atrófico. La consistencia de la lesión resultaba blanda a la palpación.

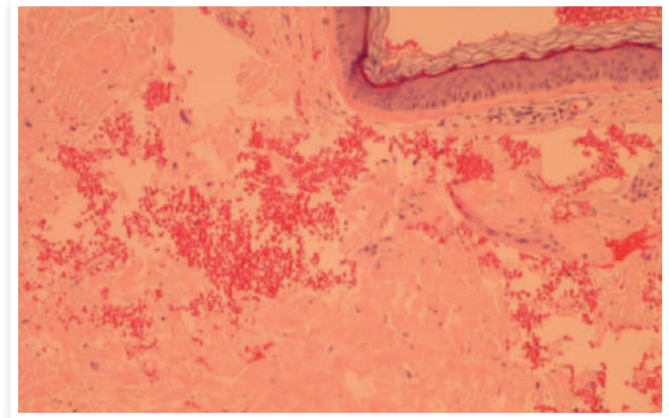


**Figura 1.** Nódulo bilobulado amarillento de consistencia blanda en cara anterior de la pierna izquierda



## Pruebas complementarias

Se practicó una biopsia en sacabocados de la lesión. El resultado anatomopatológico mostró el depósito de una sustancia densa y amorfa a nivel de la dermis y tejido celular subcutáneo (Figura 2). Dicho material adquiriría una refrigencia verde manzana con la tinción rojo congo. Además se solicitaron una analítica sanguínea con proteinograma, un sedimento urinario y un estudio de orina de 24 horas con resultados dentro de los límites de la normalidad, por lo que se pudo descartar asociación hemopática en ese momento.



**Figura 2.** Depósito de material hialino, eosinófilo y amorfo en dermis

## Diagnóstico

Amiloidosis cutánea nodular (ACN).

## Tratamiento

En la zona de la biopsia, la paciente desarrolló una úlcera dolorosa que se resolvió con curas con sulfadiacina argéntica. Curiosamente, la resolución de la ulceración iatrogénica condujo a la desaparición de uno de los lóbulos de la lesión de depósito, quedando únicamente una mácula amarillo-marronácea residual.



## Evolución

La paciente siguió revisiones clínicas en nuestro servicio así como controles analíticos periódicos que revelaron un componente monoclonal IgG Kappa en la inmunofijación por lo que fue derivada al servicio de Hematología para estudio pertinente.

En la actualidad es controlada conjuntamente por dermatología y hematología y a día de hoy no presenta datos de amiloidosis sistémica salvo hallazgos dudosos en la cardioRMN que podrían corresponderse con una amiloidosis incipiente.

## Comentario

El término amiloidosis agrupa y define aquellos trastornos caracterizados por el depósito a nivel extracelular de una sustancia hialina, eosinófila y amorfa.

Dentro de la amiloidosis cutánea primaria se distinguen tres formas clínicas en función de la naturaleza de la proteína amiloide y del origen celular de la misma: la amiloidosis nodular, el liquen amiloide y la amiloidosis macular. En la forma nodular el responsable del amiloide AL es un clon de células plasmáticas extramedular y es la forma de amiloidosis cutánea más infrecuente. En el liquen amiloide y la amiloidosis macular la sustancia de depósito deriva de los queratinocitos y se trata de queratina alterada.

La ACN se localiza preferentemente en piernas, cabeza y tronco, en forma de placas o nódulos de coloración variable, superficie brillante y pueden estar asociadas a telangiectasias superficiales. Las lesiones generalmente son asintomáticas.





Aunque el curso de esta entidad es en general benigno y persistente, en estos pacientes está indicado un estudio completo al diagnóstico y de forma periódica para descartar una posible progresión a amiloidosis sistémica, lo cual puede ocurrir hasta en el 15% de los casos.

El tratamiento de las lesiones cutáneas es complejo, las recurrencias son frecuentes y ninguna técnica (crioterapia, curetaje, láser CO2, escisión quirúrgica...) ha demostrado superioridad frente al resto. En este contexto, el seguimiento periódico parece lo más adecuado.



## Bibliografía

- 1 Feito-Rodríguez, M., García-Macarrón, J., Pagán-Muñoz, B., Mariño-Enríquez, A., Vidaurrázaga-Díaz, C., Díaz-Díaz, R. M., & Casado-Jiménez, M. (2008). Amiloidosis cutánea primaria localizada nodular con patrón diseminado. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 99(8), 648-652.
- 2 Tuneu, A., & Pujol, R. M. (1988). A waxy plaque on the leg. *Archives of dermatology*, 124(5), 771-772.
- 3 Fisher, M. (2009). Primary cutaneous nodular amyloidosis: case report and review of the literature. *Cutis*, 84, 87-92.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

**03** Ana Mercedes Victoria Martínez, Laura Cubells Sánchez,  
M<sup>a</sup> Teresa Rico Fernández, Vicente Oliver Martínez

# Dermatitis en área del pañal y erupción serpiginosa en mujer de 70 años





# Dermatitis en área del pañal y erupción serpinginosa en mujer de 70 años

Ana Mercedes Victoria Martínez, Laura Cubells Sánchez, M<sup>a</sup> Teresa Rico Fernández, Vicente Oliver Martínez

## Anamnesis

Paciente de 70 años, encamada y con incontinencia urinaria completa, que consultó en nuestro servicio de dermatología por presentar lesiones eritematosas, brillantes, localizadas en la zona del pañal y lesiones eritematosas, serpinginosas, en pierna izquierda. Como antecedentes personales la paciente era diabética, presentaba una demencia, un delirium orgánico crónico y estaba diagnosticada de una neoplasia de páncreas y metástasis hepáticas en seguimiento en otro centro.

## Exploración física

La paciente presentaba lesiones eritematosas, brillantes, bien delimitadas, en el área del pañal. También destacaban lesiones eritematosas con despegamiento cutáneo superficial, de distribución serpinginosa, con tendencia a la curación central, localizadas desde la ingle hacia la cara interna y posterior de muslo y región pretibial y pie izquierdo (Figura 1). Además lesiones de queilitis angular y una glositis llamativa.

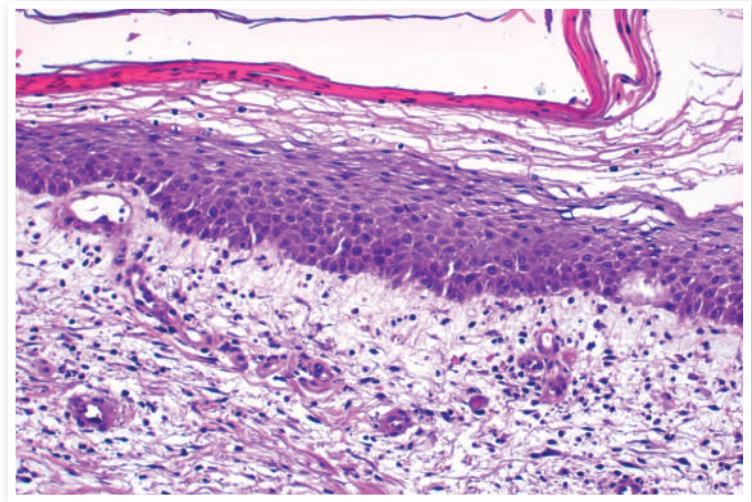


**Figura 1.** Lesiones eritematosas, brillantes, en el área del pañal. Lesiones eritematosas con despegamiento cutáneo superficial, de distribución serpinginosa, en pierna y pie izquierdo



## Exploraciones complementarias

Ingresamos a la paciente en nuestro servicio. Ante la sospecha de una dermatosis carencial solicitamos estudio analítico incluyendo zinc y niacina. En las analíticas durante el ingreso se objetivaron niveles de glucagón elevados y niveles de zinc bajos. En el exudado cutáneo se aisló *Cándida albicans*. Realizamos una biopsia cutánea que mostró necrosis del tercio superior de la epidermis, con hendiduras en el estrato córneo, hiperqueratosis con paraquetosis, edema en dermis superficial y un discreto infiltrado inflamatorio perivascular de predominio linfocitario (Figura 2). Solicitamos su historia clínica a su centro de referencia, en la que pudimos ver que estaba diagnosticada de tumor neuroendocrino de páncreas con metástasis hepáticas y que estaba siendo tratada, de forma intermitente debido a su estado general, con análogos de la somatostatina. Con los hallazgos de la biopsia y la sospecha clínica se confirmó el diagnóstico de eritema necrolítico migratorio en una paciente con glucagonoma.



**Figura 2:** Hiperqueratosis con paraquetosis, necrosis del tercio superior de la epidermis, con hendiduras en el estrato córneo, edema en dermis superficial y un discreto infiltrado inflamatorio perivascular de predominio linfocitario (x100)



## Diagnóstico

Eritema necrolítico migratorio en una paciente con glucagonoma.

## Tratamiento y evolución

Realizamos tratamiento con antifúngicos orales y tratamiento tópico de las lesiones con secantes, presentando mejoría a las 2 semanas de tratamiento, dejando una pigmentación postinflamatoria. Además remitimos a endocrinología para valorar un tratamiento del glucagonoma más continuado, con análogos de somatostatina y así mejorar de la clínica cutánea.

## Comentario

El eritema necrolítico migratorio consiste en máculas eritematosas intensas con crecimiento centrífugo, que se acompañan de despegamiento epidérmico superficial, pudiendo presentar ampollas y costras. Las lesiones tienen tendencia a curación central, adquiriendo una morfología anular. Se localiza típicamente en zonas periorificiales, glúteos, abdomen y piernas. Está presente en el 70% de los pacientes con síndrome de glucagonoma. El glucagonoma es un tumor pancreático poco frecuente, que habitualmente se asocia a un síndrome que incluye diabetes, anemia, pérdida de peso, delirium crónico, demencia, incontinencia urinaria, queilitis, glositis y lesiones cutáneas en forma de eritema necrolítico migratorio. El tratamiento del glucagonoma es quirúrgico, está indicado incluso en presencia de metástasis. Como coadyuvante o cuando la cirugía esté contraindicada pueden utilizarse análogos de la somatostatina. El 90% de los casos de eritema necrolítico migratorio se asocia con glucagonoma y el 10 % restante se observa en enfermedades relacionadas con déficit nutricional. Ante un paciente con clínica y biopsia de dermatosis carencial debemos solicitar niveles de zinc, aminoácidos y ácidos grasos esenciales y descartar la presencia de un tumor neuroendocrino pancreático.



## Bibliografía

- 1 Mendoza-Guil F, Hernández-Jurado I, Burkhardt P, Linares J, Naranjo R. Eritema necrolítico migratorio asociado a glucagonoma. Actas Dermosifiliogr. 2005 Apr.
- 2 Ben A. Eddaile; Kevin Hollowood, Susan Burge. A serpinginous eruption. Arch Dermatol. 2012 Mar.
- 3 André P van Beek, Ellen R M de Haas, Willem A van Vloten, Cees J M Lips, Janine F M Roijers and Marijke R Canninga-van Dijk . The glucagonoma syndrome and necrolytic migratory erythema: a clinical review. European Journal of Endocrinology (2004).



## Dermatosis en relación con la medicina interna

04 Raquel Cabrera Fuentes, Carmen Pérez Ruiz,  
Pablo Martín Carrasco, Águeda Pulpillo Ruiz

Doctor, no sé qué me pasa,  
tengo la “piel frágil”





# Doctor, no sé qué me pasa, tengo la “piel frágil”

Raquel Cabrera Fuentes. Carmen Pérez Ruiz. Pablo Martín Carrasco. Águeda Pulpillo Ruiz

## Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 39 años, que consulta por lesiones en manos de tres meses de evolución. Como antecedentes personales el paciente refería alergia a los macrólidos, fumador de 30 cigarrillos/día, consumo de etanol de 30-40 gr/día e intervenciones quirúrgicas previas de sinusitis y pólipos en cuerdas vocales. No realizaba tratamiento domiciliario.

El paciente consulta en nuestro Servicio de Urgencias de Dermatología por lesiones localizadas en dorso de manos consistentes en ampollas y lesiones costrosas múltiples. Refería una gran fragilidad cutánea en los últimos meses, sin que el paciente recordara traumatismos previos. No asociaba prurito. El paciente relataba estancia en el campo habitual, con exposición solar frecuente. Niega fotosensibilidad, aunque si refiere “que se pone muy moreno con el sol”. Niega la toma de medicación, así como la aplicación de productos tópicos.



## Exploración física

En dorso de manos se objetivan múltiples lesiones cicatriciales atróficas, de unos 5-6 mm de diámetro, junto con otras lesiones en fase costrosa (Figura 1).



**Figura 1.** En dorso de manos presenta erosiones, costras y cicatrices atróficas múltiples



Además presenta una ampolla tensa de 8 mm, sin eritema periférico, junto con tres lesiones vesiculo-ampollosas de menor tamaño (Figura 2). En la exploración general se evidencia hipertrichosis malar e hiperpigmentación difusa.



**Figura 2.** Detalle de las lesiones. Se aprecia una ampolla serosa tensa en dorso de mano izquierda



## Exploraciones complementarias

- Bioquímica y hemograma: GPT 69 [10-40], GGT 96 [10-50]. Hemograma y función renal normales.
- Metabolismo hierro: ferritina 554  $\mu\text{g/L}$  [30-400], índice de saturación 45 % [15-50]
- Serología: HBsAg Elisa negativo, Anti HBs IgG negativo, Anti HBe IgG negativo, Hepatitis C IgG negativo
- Histopatología: dermatitis ampollosa subepidérmica con presencia de queratinocitos necróticos. En la IFD se objetivan depósitos de Ig G en las paredes de los vasos superficiales.
- Porphirinas en orina de 24 horas: a. delta-aminolevulínico 1.0 mg/24 h [0.5-5], coproporfirina 68.0  $\mu\text{g}/24\text{h}$  [20-100], porfobilinógeno 0.6 mg/24h [0-2], uroporfirina 1612.0  $\mu\text{g}/24\text{h}$  [5-50].
- Porphirinas en heces: coproporfirina 43.9  $\mu\text{g/g}$  [0-5], protoporfirina 113.5  $\mu\text{g/g}$  [0-20], uroporfirina  $<0.5 \mu\text{g/g}$  [0-1.5]

## Diagnóstico

Se realiza el diagnóstico de porfiria cutánea tarda en base a los hallazgos clínicos, analíticos e histológicos.

## Tratamiento

El plan terapéutico realizado consistió en informar al paciente sobre la naturaleza de su enfermedad, instruir sobre medidas generales preventivas e iniciar una terapia médica específica.

Se aconsejan medidas generales de fotoprotección, evitar los microtraumatismos locales en zonas fotoexpuestas y los suplementos de hierro oral. Se realiza una abstinencia absoluta del hábito enólico, se instauro tratamiento con cloroquina a dosis de 125 mg dos veces en semana y se pautan sangrías periódicas (400 cc cada 3 semanas).



## Evolución

En la actualidad, tras 4 meses de seguimiento conjunto con Medicina Interna, el paciente continua con el mismo plan terapéutico y ha presentado mejoría progresiva, persistiendo lesiones cicatriciales residuales, pero sin aparición de lesiones ampollosas nuevas.

## Comentario

Las porfirias son un grupo de enfermedades metabólicas debidas a errores enzimáticos en la síntesis del grupo hemo que causan el acúmulo de metabolitos intermedios (porfirinas). El déficit de la enzima uroporfirinógeno decarboxilasa es el responsable de la porfiria cutánea tarda (PCT), el tipo de porfiria más frecuente. La PCT se caracteriza clínicamente por fragilidad cutánea en zonas fotoexpuestas (principalmente dorso de manos y cara), con aparición de erosiones, vesículas y ampollas ante mínimos traumatismos. Se asocia a hipertricosis facial. A nivel histopatológico presentan ampollas subepidérmicas y depósitos de material hialino PAS + en las paredes de los vasos. El diagnóstico se confirma con la detección de niveles elevados de uroporfirinas e isocoproporfirinas en orina y heces, respectivamente. Existe una asociación constante con hepatopatía debido al acúmulo de uroporfirinas en el hígado. El tratamiento consiste en evitar los factores desencadenantes (alcohol, estrógenos, exposición solar, hierro), flebotomías periódicas y/o antipalúdicos a dosis bajas. Presentamos un caso típico de PCT, entidad que debe ser reconocida por los residentes de Dermatología.



## Bibliografía

- 1 Horner ME et al. Cutaneous porphyrias part I: epidemiology, pathogenesis, presentation, diagnosis, and histopathology. International Journal of Dermatology 2013, 52, 1464-1480
- 2 Tintle S. Et al. Cutaneous porphyrias part II: treatment strategies. International Journal of Dermatology 2014, 53, 3-24
- 3 Muñoz C. Porfirias cutáneas. Med Cutan Iber Lat Am 2005; 33(5):193-210.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

**05** Natalia Sánchez Neila, Adrián Alegre Sánchez, Ángela Hermosa Gelbard,  
Ernesto Muñoz Zato

# Doctora, vengo porque me salen heridas en las manos...







# Doctora, vengo porque me salen heridas en las manos...

Natalia Sánchez Neila, Adrián Alegre Sánchez, Ángela Hermosa Gelbard, Ernesto Muñoz Zato

## Anamnesis

Santiago es un paciente de 57 años que acude al Servicio de Urgencias porque desde hacía un mes y medio aproximadamente tiene “heridas en las manos”. Tal como el cuenta no le pican, no son claramente dolorosas pero le molestan en su vida cotidiana habitual: “Compréndalo doctora, es que tener esto en las manos es muy incómodo”. No lo relaciona con ningún traumatismo previo, no ha presentado fiebre ni otra sintomatología. Tampoco ha introducido en su tratamiento ningún fármaco nuevo ni había aplicado ningún producto tópico.

Santiago tiene además, antecedentes personales de hepatitis C y VIH por los que está en seguimiento por el servicio de Enfermedades Infecciosas del Hospital. Refiere que tenía que haber ido hace tiempo, pero lo ha ido dejando. Igual comenta con la toma de la medicación para el VIH por el que está en tratamiento con Atripla (Efavirenz, Emtricitabina, Tenofovir). “Hay muchos días que se me olvida”.

## Exploración física

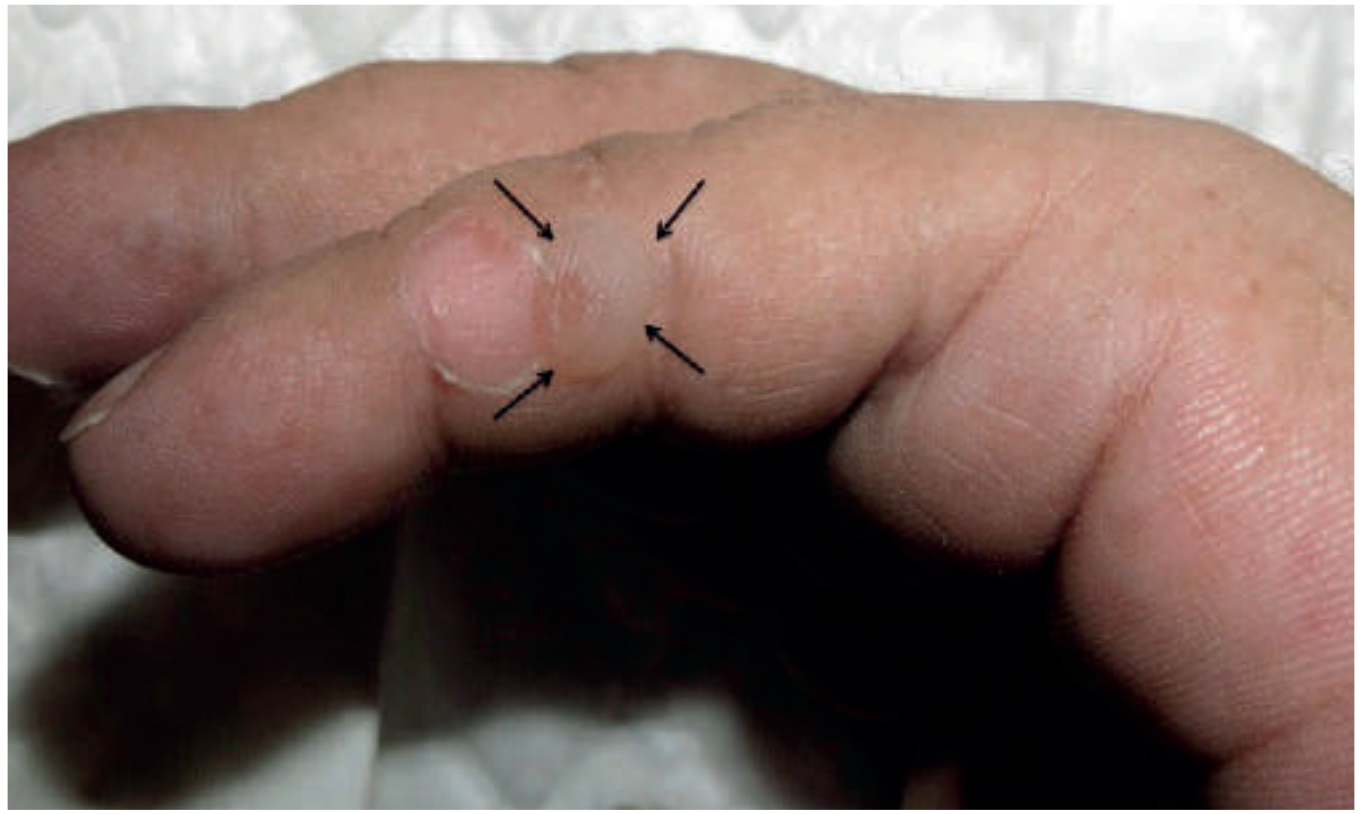
A la exploración nos encontramos a un paciente de 57 años, de aspecto descuidado y que aparenta tener más años. Podemos notar que tiene un evidente aliento enólico y reinterrogándole sí refiere un consumo crónico de alcohol desde hace años.



El paciente nos muestra las manos y podemos observar como en el dorso se aprecian gran cantidad de costras y serohemáticas, gruesas y firmemente adheridas. Le pedimos que nos muestre la más reciente que tenga y nos enseña una ampolla tensa de contenido seroso en la cara lateral de un dedo.

No aparecían lesiones a otros niveles ni tampoco afectación de mucosas. No tenía datos de hipertrichosis.







## Exploraciones complementarias

Con estos datos se solicitó una analítica con perfil hepático completo en la que se encontraron valores de ALT 47 (5-40), AST 38 (4-50), GGT 171 (10-50), LDH 132 (140-240), FA 110 (53-128). Además presentaba otros datos de interés como: VCM 101 (82-98), ferritina 438 (20-300) y valores de CD4 totales de 198.

Sin embargo, lo que sin duda nos dio el diagnóstico fue la presencia de uroporfirinas en orina elevadas 315  $\mu\text{g/l}$  (5-50).

## Diagnóstico

Con la clínica compatible y las exploraciones complementarias se realizó el diagnóstico de porfiria cutánea tarda

## Tratamiento

Se inició tratamiento con flebotomías cada 15 días hasta conseguir niveles de ferritina normales sin que la hemoglobina descendiera por debajo de los 10 g/dl. Además se insistió en el abandono del consumo de alcohol.

## Evolución

A pesar de nuestras recomendaciones el paciente acude irregularmente a la consulta. Apenas le siguen saliendo lesiones pero no ha abandonado el consumo de alcohol y presenta baja adherencia al tratamiento del VIH.



## Comentario

La porfiria cutánea tarda es una enfermedad hepática producida por un déficit adquirido de la enzima uroporfirinógeno decarboxilasa, que interviene en la síntesis del grupo hemo. Las porfirinas, al acumularse en la piel, son muy fotosensibilizantes por lo que se forman ampollas en zonas fotoexpuestas y ante mínimos traumatismos. También en muchos casos se produce hipertricosis aunque no se conoce muy bien por qué. Los factores de riesgo para presentarla son las infecciones por el VIH, VHC, el consumo crónico de alcohol, la sobrecarga de hierro y el tratamiento con estrógenos. En el tratamiento es fundamental eliminar los desencadenantes. Además las flebotomías y la hidroxicloroquina han demostrado efectividad.

La porfiria cutánea tarda es una enfermedad poco frecuente pero que cualquier dermatólogo puede encontrársela en la práctica clínica diaria, por lo que es importante conocerla.



## Bibliografía

- 1 Ríos de Molina MC et al. The decrease in uroporphyrinogen decarboxylase activity induced by ethanol predisposes rats to the development of porphyria and accelerates xenobiotic-triggered porphyria, regardless of hepatic damage. *Braz J Med Biol Res.* 2002 Nov;
- 2 Santos JL et al. Prevalence of porphyria cutanea tarda in Madrid and relationship between uroporphyrin and ethanol intake in a multiple linear regression model. *Med Clin (Barc).* 1996 Nov 9.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

**06** Pablo Fonda Pascual, David Saceda Corralo, Álvaro Arribas Marcos,  
Sergio Vañó Galván

# Edema progresivo de miembro superior con pápulas y placas exudativas





# Edema progresivo de miembro superior con pápulas y placas exudativas

Pablo Fonda Pascual, David Saceda Corralo, Álvaro Arribas Marcos, Sergio Vañó Galván

## Anamnesis

Un varón de 46 años, subsahariano de origen, con antecedentes personales de albinismo mucocutáneo, en tercera línea de tratamiento quimioterápico tras recidiva de un carcinoma epidermoide de parótida estadio IV tratado previamente con exéresis y linfadenectomía pectoral izquierda, acudió a Urgencias por presentar desde hacía 2-3 semanas hinchazón progresivo del brazo izquierdo acompañado de dolor, junto con aparición de lesiones superficiales. Empezó a tomar por cuenta propia amoxicilina/ácido clavulánico cada 8 horas durante 4 días con mejoría parcial. Refería haber presentado fiebre de hasta 39°C con astenia. También comentaba episodios de tos seca sin expectoración. No disnea ni dolor torácico. No náuseas ni vómitos. No disuria. No otros síntomas descritos en la anamnesis reglada.

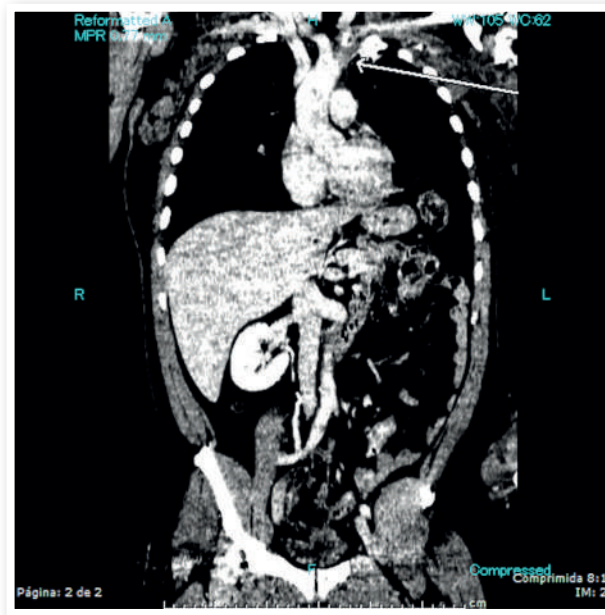
## Exploración física

La exploración física reveló linfedema masivo de brazo izquierdo con consistencia empastada y sin aumento de la temperatura local. Se objetivaron linfangiectasias en toda la superficie del miembro, y placas edematosas supurativas (Figura 1).





Se apreciaron también varicosidades en la raíz del miembro y telangiectasias en superficie. Se observaron flictenas seropurulentas en algunos puntos. No había lesiones en mucosas, ni a distancia. El miembro superior derecho era de apariencia normal, aunque se palpó una adenopatía fija de 3x3 cm.



**Figura 1.** Edema masivo de extremidad izquierda con empastamiento, linfangiectasias y ampollas aisladas en superficie de contenido seropurulento. Se aprecia en la raíz de la misma varicosidades superficiales (signo de Urschel)



## Exploraciones complementarias

Dada la presentación clínica y la sospecha diagnóstica inicial el paciente pasó a observación para estudio. Se solicitó una analítica general que reveló una bioquímica normal, una ligera anemia con 11,1 mg/dL de Hb y un hematocrito del 34%, una muy leve leucocitosis con desviación izquierda, discreta trombofilia de 514.000 y una coagulación normal con un fibrinógeno muy elevado mayor de 740. Se le extrajeron hemocultivos y un cultivo de exudado de una de las lesiones iniciándose antibioterapia empírica con amoxicilina/ácido clavulánico 1 gramo IV. Se le realizó primeramente una ECO-doppler venosa para valoración del miembro que resultó dificultada por la extensa tumoración del mismo, aunque aparentaba conservar la vascularización. Se profundizó el estudio radiológico con un TC-body (Figura 2) que reveló importante aumento de tamaño con edema del miembro, adenopatías de aspecto patológico y afectación de la grasa locorregional del hueco axilar y retropectoral derecho. Sin embargo el hallazgo más relevante encontrado fue un defecto de repleción en la vena subclavia izquierda, llegando casi hasta la confluencia venosa y que se extendía por la vena yugular, compatible con una trombosis de subclavia con extensión a yugular izquierda. Los cultivos del exudado resultaron positivos para *Staphylococcus aureus* y *Serratia marscencens*.



**Figura 2.** Reconstrucción coronal de TC -body en el que se aprecia importante defecto de repleción compatible con trombo en la raíz de la vena subclavia izquierda (Flecha blanca)



## Diagnóstico

Trombosis venosa profunda de miembro superior izquierdo con linfedema y celulitis polimicrobiana asociada a lo anterior.

## Tratamiento

Dada la historia del paciente y los hallazgos encontrados, el paciente ingresó a cargo de Oncología Médica donde siguió recibiendo tratamiento antibiótico empírico. Observada la progresión tumoral evidente y ante el buen mantenimiento de ECOG, se decidió iniciar una cuarta línea de tratamiento con quimioterapia a base de carboplatino y cetuximab. Se comenzó tratamiento anticoagulante con enoxaparina subcutánea a dosis de 120 mg.

## Evolución

El paciente respondió muy favorablemente a los ciclos de quimioterapia y a la antibioterapia, encontrándose afebril, con buen control sintomático y con disminución del edema del MSI a las pocas semanas, por lo que se decidió alta médica hospitalaria para continuar tratamiento en Consultas Externas de Oncología. Actualmente el paciente continúa recibiendo ciclos de tratamiento quimioterápico.



## Discusión

La trombosis venosa de las extremidades superiores (TVEESS) es una entidad mucho menos frecuente que su contrapartida en miembros inferiores. Su etiología es variada, generalmente obedece a causas locales: malformaciones congénitas como costillas cervicales, estenosis del triángulo de los escalenos, etc. También se puede originar por un estado protrombótico general del paciente, como una neoplasia. Menos frecuentemente está descrita la TVEESS espontánea (síndrome de Paget-Schroetter)<sup>(1)</sup>. La TVEESS debuta con dolor en el miembro afecto y edema intenso, que, si se cronifica, llega a formar linfangiectasias como en este caso. Puede haber febrícula asociada. Muchas veces debuta concomitante a un tromboembolismo pulmonar. El signo de Urschel es un marcador muy específico de TVEESS, consistente en la visualización de colaterales varicosas en la parte proximal de la extremidad, signo que también visualizamos. El diagnóstico es radiológico mediante TAC o Resonancia Magnética, si bien la angiografía es el Gold Standard<sup>(2)</sup>. El tratamiento se fundamenta en la administración de analgésicos si hay dolor, trombolíticos si hay mucha formación de trombo y edema, y anticoagulantes<sup>(3)</sup>.



## Bibliografía

- 1 Illig KA, Doyle AJ. A comprehensive review of Paget-Schroetter syndrome. *J Vasc Surg* 2010; 51:1538.
- 2 Kucher N. Clinical practice. Deep-vein thrombosis of the upper extremities. *N Engl J Med* 2011; 364:861.
- 3 Kearon C, Akl EA, Comerota AJ, et al. Antithrombotic therapy for VTE disease: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

07 Patricio López Jiménez, Modesto Martín González, Jean-Luc Bernabó,  
Norberto López Navarro

# Edema y eritema facial persistente





# Edema y eritema facial persistente

Patricio López Jiménez, Modesto Martín González, Jean-Luc Bernabó, Norberto López Navarro

## Anamnesis

Mujer de 57 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo II. Consulta por eritema y edema facial difuso de un mes de evolución, sin mejoría franca a pesar de tratamiento con corticoides tópicos. Además, la paciente refería la aparición de debilidad y artromialgias en columna cervical, dorsal y en manos.

## Exploración física

A la exploración se objetivaba un importante edema facial. El edema era más marcado en región palpebral inferior. Además se apreciaba eritema difuso en región frontal, orbitaria y mejillas. En planos de extensión de manos y cara lateral de brazos se aprecian lesiones máculo-papulosas, de coloración eritemato-violácea, ligeramente erosionadas sobre las prominencias óseas.

## Exploraciones complementarias

En el estudio analítico destacaba creatin fosfocinasa de 3731 UI/l, aspartato aminotransferasa de 163, lactatodeshidrogenasa de 475 UI/l. El estudio de autoinmunidad con ANA, ENA, anti Jo-1, Anti SCL-70, DNA nativo, antimusculoliso y ANCA todos negativos. Serología para VHB, VHC y VIH negativa.



**Figura 1.** Aspecto de la paciente en la primera consulta. Importante edema facial, más marcado en región periorbitaria, eritema asociado



**Figura 2. a)** Mejoría moderada del edema con persistencia del eritema tras tratamiento con corticoterapia oral. **b)** Mejoría del eritema tras el tratamiento con micofenolato de mofetilo e hidroxiclороquina





En el estudio neurofisiológico se aprecian cambios compatibles con polineuropatía axonal, en posible relación con su diabetes. No signos neurofisiológicos de neuropatía.

El estudio dermatopatológico mediante biopsia punch de una lesión eritematopapulosa del brazo, evidenció la existencia de atrofia epidérmica, degeneración vacuolar de la membrana basal, infiltrado linfocitario perivascular superficial y depósito de mucina en dermis.

Biopsia del músculo deltoides: tejido muscular con leve infiltración adiposa y atrofia muscular focal, sin evidencia de cambios inflamatorios relevantes.

## Diagnóstico

Edema facial como signo de presentación de dermatomiositis.

## Tratamiento y evolución

Ante el diagnóstico de dermatomiositis se inició un amplio estudio con el fin de determinar el carácter de la misma. Los marcadores tumorales resultaron todos negativos. El TACAR toraco-abdomino-pélvico, endoscopia digestiva alta y colonoscopia no mostraron datos relevantes. Fue valorada por el servicio de ginecología y otorrinolaringología sin encontrar alteraciones a dicho nivel. En este momento se diagnóstica de dermatomiositis idiopática primaria del adulto. Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día, con gran mejoría del edema y eritema a nivel de párpados. Posteriormente se añade azatioprina a dosis de 100mg día, pero el edema facial reaparece al bajar las dosis de prednisona a 20 mg. Se añade tratamiento con gammaglobulinas iv sin evidenciar cambios a nivel facial. Por este motivo se decide sustituir azatioprina por micofenolato de mofetilo 2 gramos/24h y añadir hidroxiclороquina 200 mg/12h con mejoría lenta y progresiva de la clínica cutánea.



## Comentario

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune que afecta fundamentalmente al músculo esquelético y a la piel. Típicamente se presenta con debilidad muscular aguda o subaguda, simétrica y difusa en musculatura proximal de extremidades, tronco y cuello. Generalmente asocia al inicio una erupción característica en región facial con eritema en heliotropo y eritema violáceo en región frontal. En las manos se pueden apreciar las pápulas de Gottron, manifestación patognomónica. Aunque el eritema en heliotropo se puede acompañar de edema periorbitario, es muy infrecuente que éste sea el signo dominante de presentación cutánea de la dermatomiositis. Además suele ser más evidente en los casos pediátricos o en los asociados a neoplasia. El eritema y edema facial es motivo habitual de consulta en la práctica clínica diaria. Entre las diferentes causas, la rosácea, los eczemas y la dermatitis atópica suponen las causas más frecuentes. Queremos resaltar la importancia de tener en cuenta a la dermatomiositis en el diagnóstico diferencial del edema facial, incluso con la ausencia de otras manifestaciones cutáneas más características de la enfermedad. De esta forma evitaremos retrasos en el diagnóstico y en el tratamiento.



## Bibliografía

- 1 Hall, V. C., Keeling, J. H. and Davis, M. D. P. (2003), Periorbital edema as the presenting sign of dermatomyositis. *International Journal of Dermatology*, 42: 466–467.
- 2 A 34-Year-Old Man with amyopathic dermatomyositis and rapidly progressive dyspnea with facial fwelling. Powell C, Kendall B, Wernick R, Heffner JE. *Chest* 2007;132(5):1710-1713.

**Dermatosis en relación con la medicina interna**

**08** Ignacio Hernández Aragüés

# Episodios recurrentes de descamación acral





# Episodios recurrentes de descamación acral

Ignacio Hernández Aragüés

## Anamnesis

Mujer de 19 años de edad con antecedentes médicos de síndrome de Down, canal auriculoventricular completo intervenido e insuficiencia mitral leve residual que acude para valoración de cuadro de hinchazón con posterior descamación de manos y pies que apareció a los 4 días de haber comenzado con un cuadro febril de hasta 39°C con odinofagia, tos y rinorrea. También refería leve inyección conjuntival.

En los tres años previos había presentado numerosos episodios similares, en los que tras un cuadro febril de otitis aguda o infección de vías aéreas superiores aparecía a los pocos días una marcada descamación acral.

Se solicitó valoración a Dermatología y Cardiología para descartar una posible enfermedad de Kawasaki.

## Exploración física

Paciente afebril y con buen estado general.

Se aprecia eritema palmar con una llamativa descamación “en guante” de ambas manos (Figura 1) y también eritema de aspecto residual a nivel palmoplantar (Figura 2). En zona coccígea-perianal, presenta también leve eritema y descamación simétrica sin otras lesiones asociadas (Figura 1).



**Figura 1.**  
Descamación "en  
guante" en zona  
perineal y en dorso de  
mano



**Figura 2.** Eritema y  
descamación palmar



## Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea, destacaba únicamente una IgG 2180 (valores referencia: 690-1700) y ASLO 190 (valores referencia: 0-116). El recuento de linfocitos B era bajo para su edad.

En el resto de pruebas complementarias realizadas (electrocardiograma y ecocardiograma) no se encontraron hallazgos patológicos.

## Diagnóstico

Eritema perineal recurrente mediado por superantígenos.

Se descarta enfermedad de Kawasaki.

## Tratamiento

Se recomendó completar el tratamiento ya iniciado con amoxicilina-clavulánico 875/125mg.

## Evolución

La descamación acral desapareció en 5 días y la paciente no ha vuelto a presentar nuevos episodios hasta el momento.



## Comentario

Los superantígenos están implicados en la patogénesis de distintas enfermedades, muchas de ellas con manifestaciones cutáneas, como por ejemplo el síndrome del shock tóxico, el síndrome de la piel escaldada estafilocócica, la escarlatina y la enfermedad de Kawasaki. Estos superantígenos son polipéptidos producidos por microorganismos que desencadenan una activación masiva de linfocitos T de forma inespecífica. Un cuadro descrito recientemente es el eritema perineal recurrente mediado por toxinas. Se trata de un exantema macular eritematoso que afecta a nivel perineal, inguinal y abdominal que aparece a las 24-48 horas de una faringitis bacteriana. Puede asociar edema acral, mucositis y lengua en frambuesa. Cuando el exantema empieza a desaparecer, aparece una descamación en láminas muy llamativa a nivel de manos, pies y tronco, así como fina descamación asociada en cuero cabelludo. Los pacientes suelen presentar cultivo faríngeo positivo para bacterias productoras de superantígenos, como el *Streptococcus pyogenes* o *Staphylococcus aureus*. Se trata de un cuadro autolimitado que desaparece en 2-3 semanas, aunque las recidivas son muy frecuentes. Únicamente requiere tratamiento sintomático, aunque está descrito que el uso de antibióticos tiene un efecto beneficioso. Es importante diferenciarlo de la enfermedad de Kawasaki, ya que esta asocia riesgos viscerales importantes y requiere un tratamiento agresivo con inmunoglobulinas intravenosas.





## Bibliografía

- 1 Macias ES, Pereira FA, Rietkerk W, Safai B. Superantigens in dermatology. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64:455-72.
- 2 Braun-Falco M, Kasche A, Worret WI. Recurring localized scarlatiniform scaled erythema Féreol-Besnier. *Dermatology.* 2006; 212: 253-7.
- 3 Beltraminelli H, Itin P. Erythema scarlatiniforme desquamativum recidivans--a forgotten disease (recurring localized scarlatiniform scaled erythema). *Dermatology.* 2006; 212: 211-3.
- 4 Vélez A, Moreno JC. Febrile perianal streptococcal dermatitis. *Pediatr Dermatol.* 1999;16:23-4.
- 5 Manders SM. Toxin-mediated streptococcal and staphylococcal disease. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39:383-98.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

09 Ander Mayor Iburguren, Jessica González Ramos, Alba Sánchez Orta,  
Guillermo González López, Paloma Ramírez Marín

Eritema *elevatum diutinum* idiopático:  
presentación como lesión única y con  
buena respuesta a Sulfona





# Eritema *elevatum diutinum* idiopático: presentación como lesión única y con buena respuesta a Sulfona

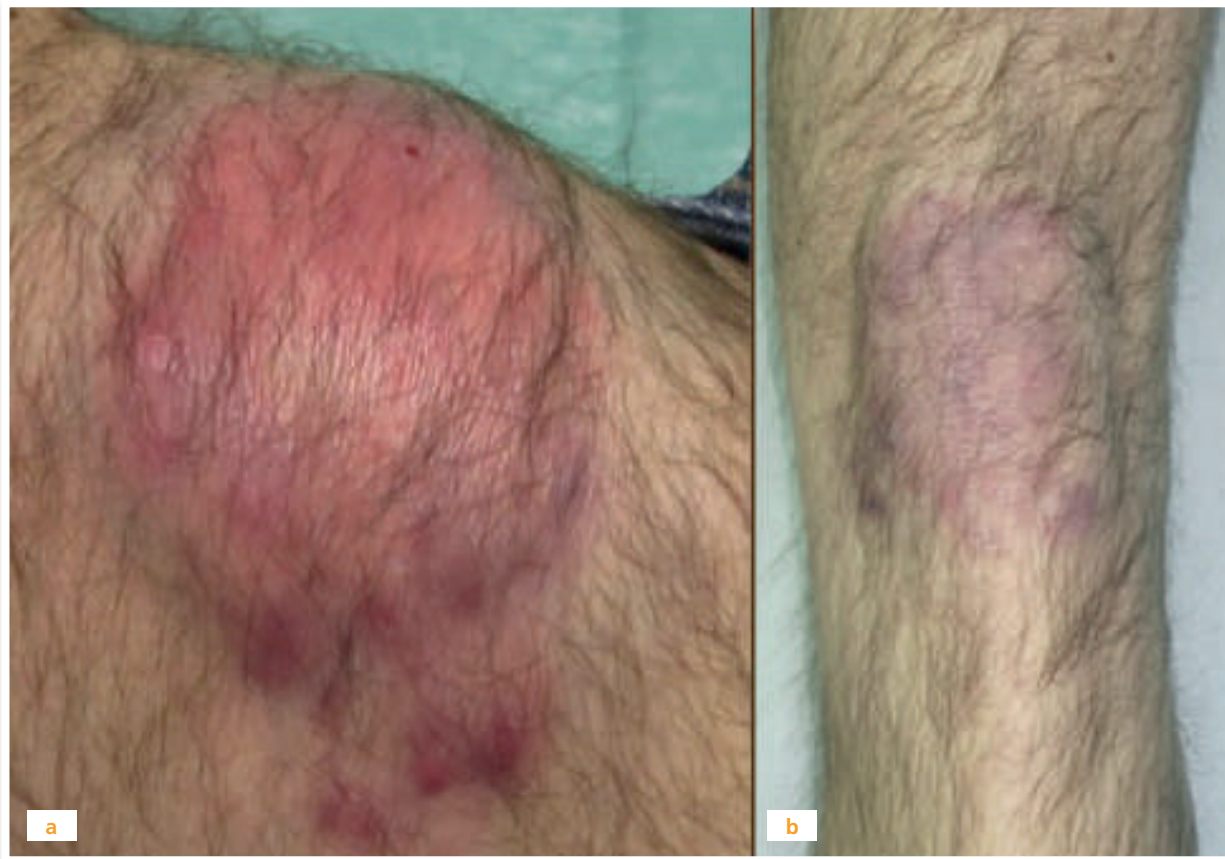
Ander Mayor Iburguren, Jessica González Ramos, Alba Sánchez Orta, Guillermo González López, Paloma Ramírez Marín

## Anamnesis

Varón de 36 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó por la presencia de lesiones cutáneas localizadas en rodilla izquierda, de 4 meses de evolución, que habían sido tratadas previamente con corticoides tópicos sin mejoría. La erupción no se acompañaba de sintomatología sistémica salvo discretas artralgiás en la zona afectada.

## Exploración física

En la exploración física se apreciaba una placa eritematoviolácea, infiltrada y nódulos de consistencia dura no adheridos a planos profundos, sobre la superficie de extensión de la rodilla, sin detectarse lesiones similares en otra localización (Figura 1).



**Figura 1.** a) Placa eritematopurpúrica, infiltrada al tacto donde se observan la impresión de unas lesiones nodulares en su superficie. b) Atenuación notoria de la lesión tras el tratamiento con sulfona

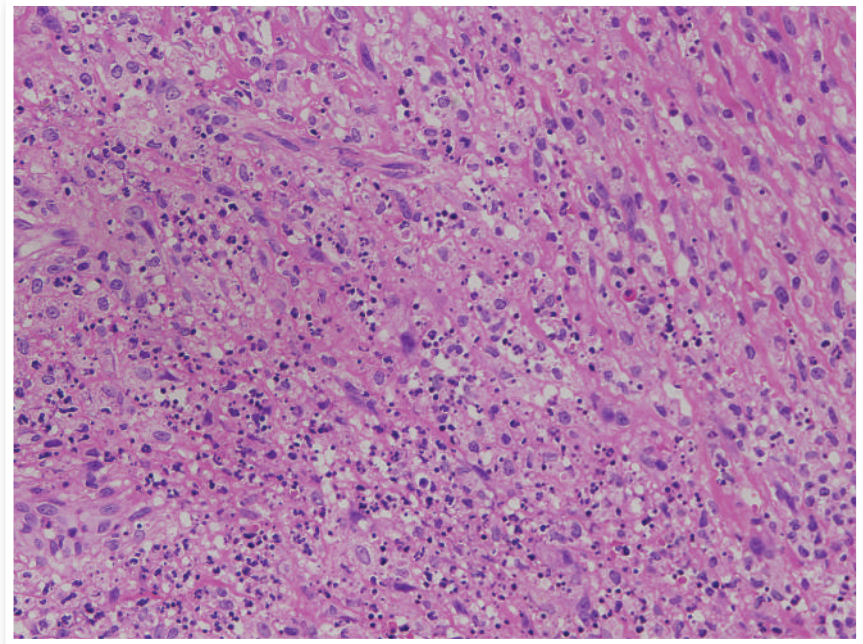


## Exploraciones complementarias

El estudio complementario realizado incluyendo hemograma y bioquímica con función hepática y renal, VSG, inmunoelectroforesis de proteínas séricas, estudio inmunológico (anticuerpos antinucleares, anti-ADN, SS-A, SS-B, FR, complemento, inmunoglobulinas, crioglobulinas y crioaglutininas) así como serologías para virus de hepatitis B y C, sífilis y VIH, no reveló hallazgos patológicos.

## Diagnóstico

El estudio histopatológico de una de las lesiones cutáneas evidenció una vasculitis leucocitoclástica, con estudios de inmunofluorescencia directa negativos, compatible con el diagnóstico de EED (Figura 2).



**Figura 2.** La pared de algunos vasos muestra un infiltrado de neutrófilos, muchos con su núcleos rotos, así como fibrina. En el intersticio se observan neutrófilos, eosinófilos, linfocitos e histiocitos



## Tratamiento

Se instauró tratamiento con sulfona 50 mg/día, previa cuantificación de la glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, con aumento progresivo de la dosis hasta alcanzar 150 mg/día, obteniéndose una mejoría espectacular del cuadro tras 6 semanas de tratamiento. Posteriormente se redujo la dosis a 100mg/día, persistiendo una leve hiperpigmentación residual.

## Evolución

La evolución del caso fue favorable tras el tratamiento con sulfona. A pesar de tratarse no asociarse a ninguna patología subyacente en el momento del diagnóstico, el paciente fue diagnosticado de una infección por el virus del VIH al año de finalizar con el tratamiento.

## Comentario

El eritema elevatum diutinum (EED) es una forma infrecuente de vasculitis leucocitoclástica cutánea de etiología desconocida<sup>(1)</sup>. Su curso es crónico, benigno y se caracteriza clínicamente por pápulas eritematopurpúricas y nódulos que se disponen generalmente de forma simétrica sobre la superficie de extensión de las extremidades. De forma inusual, el EED puede presentarse como una lesión solitaria<sup>(2)</sup>. Desde el punto de vista sistémico, la mayoría de los pacientes refieren artralgias y síntomas constitucionales. Puede presentar a cualquier edad, sin predilección por raza, aunque su incidencia suele agruparse entre la cuarta y sexta década de la vida.



Fue descrito por Hutchinson en 1888<sup>(3)</sup> en varones y en 1889 por Bury<sup>(4)</sup>. El término fue otorgado por Radcliff-Crocker y Williams en 1984, que consideraron que ambas entidades<sup>(3)</sup>. Clínicamente e histológicamente puede confundirse con muchas entidades. Su diagnóstico diferencial clínico incluye el síndrome de Sweet, el pioderma gangrenoso, el granuloma anular, la angiomatosis bacilar y el sarcoma de Kaposi<sup>(5)</sup>. Para su diagnóstico es imprescindible realizar una biopsia donde se observa una vasculitis, con depósitos de fibrina intravasculares y perivasculares, así como depósito de complemento y de inmunoglobulinas. En estadios más avanzados se observa una mayor presencia de histiocitos, con formación de granulomas o una proliferación arremolinada de fibroblastos<sup>(6)</sup>.

Esta enfermedad precisa la realización de pruebas complementarias completas que descarten una asociación con otros procesos patológicos como enfermedades hematológicas, autoinmunes o infecciones<sup>(7)</sup>. Las entidades que con mayor se asocian al EED son la infección por VIH y enfermedades hematológicas (sobre todo gammapatía IgA)<sup>(8)</sup>. Por lo tanto, una exploración básica requiere una serología para infecciones virales y/o bacterianas en caso de sospecha, incluso un estudio de antigenemia para VIH, un hemograma con un proteinograma. Los títulos de ANCA pueden marcar la actividad de la enfermedad.

El tratamiento incluye el del proceso de base asociado, dapsona en monoterapia o en asociación con corticoides tópicos o antibióticos, antibióticos en monoterapia (sulfonamidas), colchicina o corticoides sistémicos en monoterapia<sup>(9)</sup>. Existe una mayor evidencia para el buen resultado con dapsona, sobre todo en aquellas lesiones que muestren menor infiltración.

Como conclusión, presentamos el caso de un varón con lesiones de EED idopático, localizadas exclusivamente en rodilla izquierda, con una excelente respuesta a sulfona.



## Bibliografía

- 1 Rubio Flores, Cristina; González-Beato Merino, María José. Placas eritematovioláceas simétricas en las rodillas. *Piel*. 2008;23:201-3.
- 2 Takahashi H, Fukami Y, Honma M, et al. Successful combination therapy with dapsone and cyclosporine for erythema elevatum diutinum with unusual appearance. *J Dermatol*. 2012 May;39(5):486-7.
- 3 Hutchinson J. On two remarkable cases of symmetrical purple congestion of the skin in patches, with induration. *Br J Dermatol* 1880; 1: 10.
- 4 Bury JS. A case of erythema with remarkable nodular thickening and induration of the skin associated with intermittent albuminuria. *Illus Med News* 1889; 3: 145.
- 5 Bordel, María Teresa; Bassas, Julio; Morales, Ana María; Tejerina, José Antonio; Aragoneses, María Henar; Miranda, Alberto. Eritema elevatum diutinum. *Actas Dermosifiliogr*. 2003;94:316-20
- 6 Sanguenza OP, Pilcher B, Martin Sanguenza J. Erythema elevatum diutinum: a clinicopathologic study of eight cases. *Am J Dermatopath* 1997; 19: 214–222.
- 7 El Fekih N, Belgith I, Fazaa B, Remmah S, Zéglou F, Zermani R, Kamoun MR. Erythema elevatum diutinum: an "idiopathic" case. *Dermatol Online J*. 2011 Jul 15;17(7):7.
- 8 Drona F, González-López A, Lecona M, Barros C. Erythema elevatum diutinum in human immunodeficiency virus-infected patients--report of a case and review of the literature. *Clin Exp Dermatol*. 1996 May;21(3):222-5
- 9 Momen SE, Jorizzo J, Al-Niaimi F. Erythema elevatum diutinum: a review of presentation and treatment. *J EADV* 2014, 28, 1594–1602.



## Dermatosis en relación con la medicina interna

10 Andrea Combalia Escudero, Albert Brugués Daví, Natalia Moreno Ribera

Erupción ampollosa generalizada  
en paciente con policitemia vera  
y Síndrome de Budd-Chiari





# Erupción ampollosa generalizada en paciente con policitemia vera y Síndrome de Budd-Chiari

Andrea Combalia Escudero, Albert Brugués Daví, Natalia Moreno Ribera

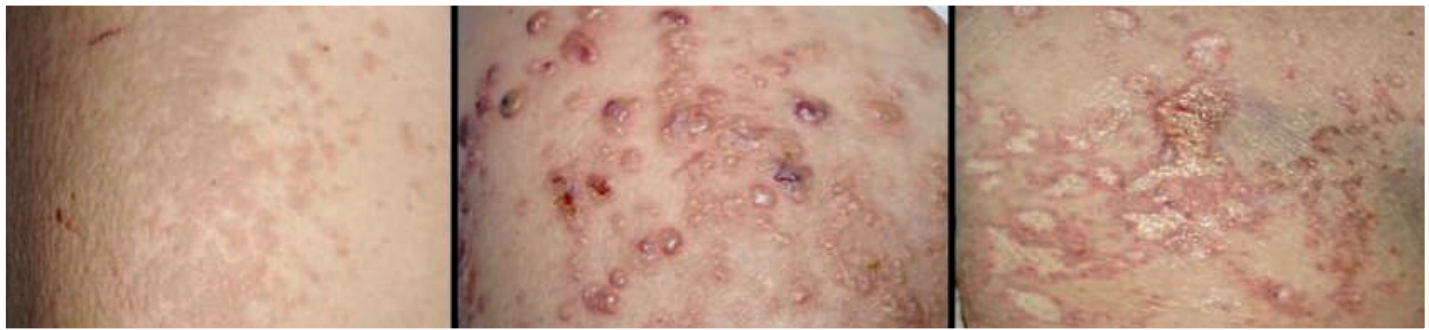
## Anamnesis

Mujer de 61 años sin alergias medicamentosas ni hábitos tóxicos conocidos que presentaba como antecedente un Síndrome de Budd-Chiari diagnosticado en 2003 secundario a una Policitemia Vera JAK2+ en tratamiento con hidroxiurea y acenocumarol. Fue trasladada a nuestro centro por presentar un cuadro caracterizado por ascitis refractaria, encefalopatía hepática grado III e hipotensión desencadenado por una infección del tracto urinario por Klebsiella. Se cubrió a la paciente con Meropenem con lo que se apreció mejoría clínica y analítica. Al cabo de unos días, la paciente presentó un nuevo pico febril junto con la aparición de forma brusca y en cuestión de horas de múltiples lesiones cutáneas asintomáticas. Se aisló nueva cepa de Klebsiella en orina y se consultó al servicio de Dermatología.



## Exploración física

A la exploración destacaba la presencia de pápulas y vesículas confluentes del color de la piel vecina en la cara anterior de ambos muslos, piernas y tronco. Muchas tenían una distribución lineal que evocaba un fenómeno de Koebner. No presentaba afectación palmo-plantar ni de mucosas. En los días siguientes las lesiones fueron extendiéndose por la totalidad de las extremidades inferiores y parte del tronco, confluyendo hasta formar placas que superaban los 5cm de diámetro. Algunas vesículas evolucionaron hasta formar ampollas tensas de hasta 10 cm de diámetro y contenido serohemático que se fueron rompiendo al exterior dando lugar a erosiones y costras hemorrágicas. Se planteó el diagnóstico diferencial entre una infección diseminada por virus de la Varicela-Zóster, una enfermedad ampollosa autoinmune y un síndrome de Sweet atípico. (Figura 1).

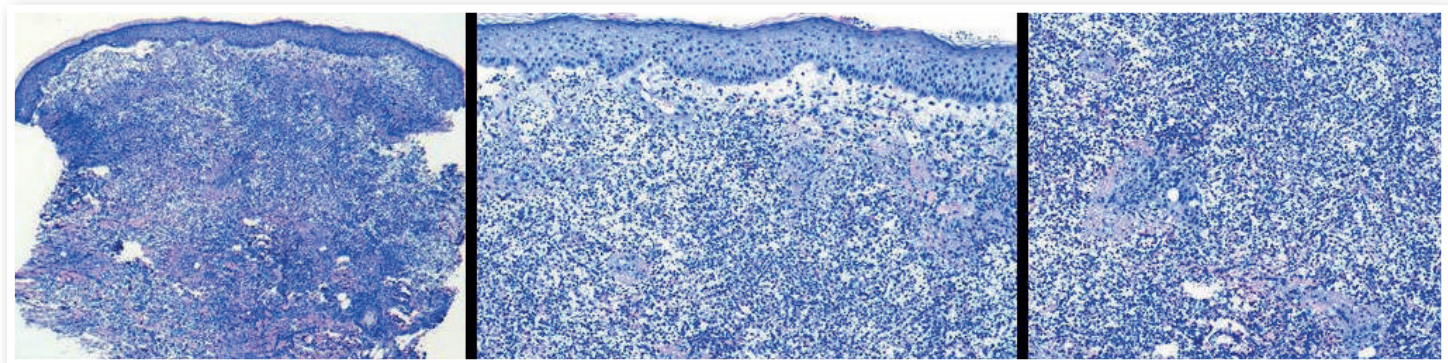


**Figura 1.** Evolución de las lesiones ampollosas en el muslo



## Exploraciones complementarias

Paralelamente a la aparición de lesiones cutáneas empeoraron los parámetros analíticos con una marcada leucocitosis de 30.000 por mm<sup>3</sup> con 90% neutrófilos y un aumento de reactantes de fase aguda. La función hepática se mantuvo estable. Las serologías para VHS1, VHS2 y VVZ fueron negativas. Se realizó un test de Tzank y PCR para los virus del Herpes de las lesiones cutáneas que fueron negativos. Se practicó una biopsia cutánea en la que no se observaron cambios destacables en la epidermis, pero se evidenció un edema marcado de la dermis papilar y un infiltrado inflamatorio difuso en sávana en la dermis reticular formado casi exclusivamente por neutrófilos, sin signos de vasculitis. Tanto el cultivo bacteriológico como la inmunofluorescencia directa fueron negativos (Figura 2).



**Figura 2.** Infiltrado inflamatorio formado por neutrófilos sin signos de vasculitis



## Diagnóstico

Síndrome de Sweet ampoloso.

## Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 30 mg/día vía oral. Las lesiones cutáneas fueron resolviéndose lentamente a lo largo de los días, pasando de ampollas a erosiones residuales las cuales tardaron varias semanas en reepitelizar. Se siguió una pauta descendente de prednisona y tras su estabilización se trasladó a la paciente a un centro de cuidados paliativos para control de su patología de base.

## Comentario

El síndrome de Sweet (SS) ampoloso es una presentación poco común del SS. Es ampliamente conocida su aparición en el contexto de infecciones o de enfermedades hematológicas. Las lesiones iniciales suelen ser placas o pápulas eritematosas, sensibles, no pruriginosas, que coalescen hasta formar grandes placas con una superficie irregular y mamelonada. Debido al gran edema asociado en estos casos, las lesiones pueden ser pseudovesiculosas o incluso llegar a formar auténticas vesículas, ampollas o pústulas. La variante ampollosa, que se asocia frecuentemente con leucemia mieloide, puede progresar hacia la ulceración recordando el aspecto de un pioderma gangrenoso como sucedió en el caso de nuestra paciente. En esta forma es típica la distribución asimétrica de las lesiones, pudiendo afectar a cualquier parte del cuerpo. Clásicamente el SS presenta un fenómeno de patergia y la fiebre aparece hasta en el 80% de los pacientes. El diagnóstico se establece en base a una clínica compatible y los hallazgos histopatológicos. La patogenia del SS no se conoce en la actualidad, pero en los últimos años se ha sugerido que podrían ser cuadros autoinflamatorios de origen poligénico. Las lesiones cutáneas suelen responder de forma rápida a los corticoides sistémicos a dosis de 0.5-1mg/kg/día, aunque pueden resolverse espontáneamente en 5-12 semanas con tendencia a recurrir.



## Bibliografía

- 1 Voelter-Mahlknecht S, Bauer J, Metzler G, Fierlbeck G, Rassner G. Bullous variant of Sweet's syndrome. *Int J Dermatol* 2005;44:946-947
- 2 Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome: a neutrophilic dermatosis classically associated with acute onset and fever. *Clin Dermatol* 2000;18:265-282

## Dermatosis en relación con la medicina interna

11

I. Molina-López, E. Rodríguez-Lomba, C. Horcajada-Reales,  
A. Pulido-Pérez

# Fiebre y malestar general asociados a exantema evanescente





# Fiebre y malestar general asociados a exantema evanescente

I. Molina-López, E. Rodríguez-Lomba, C. Horcajada-Reales, A. Pulido-Pérez

## Anamnesis

Varón de 33 años de edad, natural de Rumanía y residente en España desde 2005, internado en centro penitenciario desde hacía un año, fumador de 8 cigarrillos al día y sin otros antecedentes personales de interés.

Acude remitido desde otro centro por un cuadro de fiebre de hasta 38°, de doce días de evolución, asociado a artralgias y mialgias migratorias en miembros inferiores, odinofagia y exantema cutáneo en el cuerpo que respetaba manos, pies y cabeza.

La fiebre se desarrollaba en forma de picos de predominio matutino y coincidente con el pico de temperatura se producía la aparición del exantema, que desaparecía de igual forma al descender la temperatura con el uso de antitérmicos (Ibuprofeno 600 mg).

Negaba clínica respiratoria tal como tos o expectoración. No había presentado alteraciones gastrointestinales ni síndrome miccional.

El paciente ingresó a cargo del servicio de Medicina Interna, desde donde interconsultaron a Dermatología para valoración de las manifestaciones cutáneas.





## Exploración física

Paciente con buen estado general, estable hemodinámicamente. Temperatura: 39.1°C

Auscultación cardiopulmonar: tonos cardiacos conservados a 95 latidos por minuto, sin soplos audibles. Murmullo vesicular conservado. Abdomen y exploración neurológica sin alteraciones.

A nivel cutáneo se apreciaba un exantema maculopapuloso confluyente en placas, sin componente epidérmico, localizado en tórax, espalda, superficie de miembros superiores y miembros inferiores (Figura 1). No presentaba lesiones en pliegues ni mucosas. Dermografismo positivo. Signo de Nikolsky negativo.

Se palpaban adenopatías no dolorosas, no adheridas a planos profundos en ambos pliegues inguinales y laterocervicales bilaterales.

## Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea presentaba ligera anemia normocítica normocrómica, leucocitosis de 17.900 leucocitos/ $\mu$ l (90% neutrófilos), una marcada elevación de los reactantes de fase aguda (fibrinógeno 797 mg/dl, proteína C reactiva 30,8 mg/dl). Destacaban de forma llamativa los niveles séricos de ferritina de 13.829  $\mu$ g/l (26-370).



**Figura 1.** Exantema maculopapuloso, sin componente epidérmico, localizado en tórax



El estudio microbiológico resultó negativo (serologías para VIH, virus hepatotropos, Virus de Epstein Bar, citomegalovirus, Parvovirus B19, Coxiella, Rickettsias, Borrelia, Mycoplasma pneumoniae y Chlamydia pneumoniae; screening treponémico, inmunofluorescencia para Leishmania, urocultivo, coprocultivo, cultivo de médula ósea y hemocultivos [9 muestras]).

Las pruebas de imagen (radiografía de tórax, TC craneal, TC toraco-abdominal con contraste, ecocardiograma transtorácico) no aportaron hallazgos significativos.

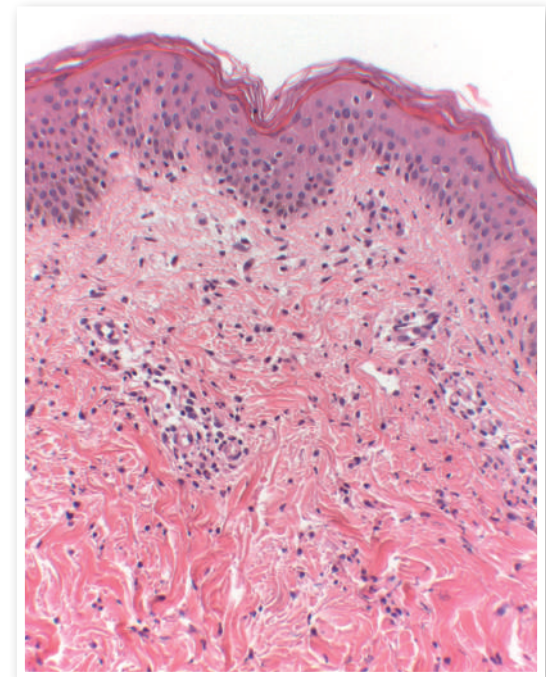
Se realizó biopsia cutánea (cilindro cutáneo de 5mm procedente de placa abdominal) con el siguiente resultado: dermatitis perivascular superficial rica en neutrófilos con epidermis preservada (Figura 2).

### Diagnóstico

Enfermedad de Still del adulto.

### Tratamiento

Inicialmente, ante sospecha de clínica infecciosa se inició tratamiento antibiótico empírico con Ceftriaxona y Clindamicina por vía intravenosa.



**Figura 2.**

Cilindro cutáneo de 5 mm (HE) que muestra dermatitis perivascular superficial rica en neutrófilos con epidermis preservada



Ante la negatividad de todas las pruebas microbiológicas realizadas y la persistencia de la clínica, y habiendo descartado afectación linfomatosa y hemofagocitosis, se inició tratamiento con AINES: ibuprofeno 600 mg cada 8 horas.

Con el diagnóstico ya de enfermedad de Still del adulto se inició tratamiento con prednisona 30 mg/día, con rápida respuesta clínica y analítica.

Al alta hospitalaria continuó tratamiento con prednisona 30 mg al día vía oral asociado a ibuprofeno 600mg/8h, manteniendo la dosis de corticoides durante un mes con reingreso programado pasada esa fecha para comprobar evolución y plantear retirada progresiva.

## Evolución

Pese a la indicación de ingreso programado, el paciente no fue remitido. Pasados dos meses, es derivado de nuevo del centro penitenciario por nuevo brote de fiebre de hasta 38°, artromialgias, odinofagia y exantema cutáneo. El paciente se encontraba en ese momento con tratamiento con ibuprofeno 600 mg/8h y prednisona 10 mg/día. Como antecedente a destacar, el paciente había sido vacunado frente a la gripe el día anterior al inicio de los síntomas.

Durante el nuevo ingreso, se volvió a descartar foco infeccioso que justificara la clínica y se intensificó el tratamiento con corticoides sistémicos a dosis de 1 mg/kg/día durante una semana sin respuesta clínica y con elevación progresiva de la ferritina y los reactantes de fase aguda. Tampoco fue efectivo el tratamiento con pulsos de metilprednisolona 250mg/día durante tres días consecutivos, repetido en dos ocasiones.



Posteriormente se inició terapia con metotrexato en dosis ascendente iniciando con 5 mg/semana y llegando hasta 20 mg/semana, sin resultados clínicos ni analíticos.

En ese momento se decide prescribir una dosis de Tocilizumab 8mg/kg por vía intravenosa y ver evolución manteniendo metotrexato 20 mg/semanales y prednisona 10 mg/día como tratamiento de mantenimiento.

El paciente mejoró de forma significativa tras recibir el Tocilizumab, por lo que 4 días después fue dado de alta. Se proporcionó cita al paciente en consultas de Reumatología para un mes tras el alta, para valorar evolución y plantear nueva dosis de Tocilizumab si fuera necesario, pero el paciente no llegó a ser remitido de nuevo.

### Comentario

La enfermedad de Still del adulto fue descrita en 1971<sup>(1)</sup> y a día de hoy continua siendo una entidad de etiología desconocida y difícil diagnóstico. Se sabe que afecta principalmente a adultos jóvenes. Como en la mayoría de enfermedades autoinflamatorias, se postula que su etiopatogenia se basa en una susceptibilidad genética sobre la que actúa un factor externo desencadenante<sup>(2)</sup>. Entre estos factores se ha señalado a varios microorganismos como posibles responsables<sup>(3-6)</sup> pero sin llegar a clarificar su implicación. Como reseña al caso presentado, en la literatura hay un caso descrito de debut secundario a la vacunación frente a la gripe<sup>(7)</sup>.

Las manifestaciones más frecuentes son las artralgias, la fiebre en picos, el exantema evanescente, la linfadenopatía, el dolor de garganta y la elevación de enzimas hepáticas<sup>(2,8)</sup>. La histología, pese a no ser específica, tiene un patrón característico dentro del contexto clínico sugestivo<sup>(9)</sup>. La presentación clínica de esta patología supone un amplio diagnóstico diferencial y se considera un diagnóstico de exclusión tras descartar patología infecciosa y tumoral. En este caso, el papel del servicio de Dermatología fue fundamental para encaminar la sospecha clínica y alcanzar el diagnóstico.



## Bibliografía

- 1 Bywaters EG. Still's disease in the adult. *Ann Rheum Dis* 1971;30:121–33.
- 2 Gerfaud-Valentin M, Jamilloux Y, Iwaz J, Sève P. Adult-onset Still's disease. *Autoimmunity Reviews* 2014 7;13(7):708-722.
- 3 Wouters JM, van der Veen J, van de Putte LB, de Rooij DJ. Adult onset Still's disease and viral infections. *Ann Rheum Dis* 1988;47:764–7.
- 4 Escudero FJ, Len O, Falcó V, de Sevilla TF, Sellas A. Rubella infection in adult onset Still's disease. *Ann Rheum Dis* 2000;59:493.
- 5 van de Putte LB, Wouters JM. Adult-onset Still's disease. *Baillieres Clin Rheumatol* 1991;5:263–75.
- 6 Perez C, Artola V. Adult Still's disease associated with *Mycoplasma pneumoniae* infection. *Clin Infect Dis* 2011;32:E105–6.
- 7 Yoshioka K, Fujimoto S, Oba H, Minami M, Aoki T. Onset of adult-onset Still's disease following influenza vaccination. *Mod Rheumatol* 2011 Aug;21(4):432-435.
- 8 Cozzi A, Papagrigoraki A, Biasi D, Colato C, Girolomoni G. Cutaneous manifestations of adult-onset Still's disease: a case report and review of literature. *Clin Rheumatol* 2014 Apr 17.
- 9 Lee JY, Hsu CK, Liu MF, Chao SC. Evanescent and persistent pruritic eruptions of adult-onset still disease: a clinical and pathologic study of 36 patients. *Semin Arthritis Rheum* 2012 Dec;42(3):317-326.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

12 María Teresa Monserrat García, Raquel Cabrera Fuentes,  
Rocío Díaz Moreno, Mercedes Morillo Andújar

# Lesión asintomática en cuero cabelludo de dos años de evolución





# Lesión asintomática en cuero cabelludo de dos años de evolución

María Teresa Monserrat García, Raquel Cabrera Fuentes, Rocío Díaz Moreno, Mercedes Morillo Andújar

## Anamnesis

Varón de 49 años con antecedentes de oligofrenia y sin tratamiento domiciliario, que consulta por una lesión cutánea asintomática localizada en la región temporal del cuero cabelludo de 2 años de evolución. En la anamnesis por órganos y aparatos no refiere síntomas B, infecciones de repetición, palpitaciones, hipotensión ortostática, clínica de neuropatía periférica, cambios en hábito intestinal ni de micción ni dolores óseos.

## Exploración física

En la localización referida, presenta una placa de 5 cm de tamaño de bordes bien delimitados que se encuentra infiltrada y de coloración eritematoamarillenta (Figura 1).

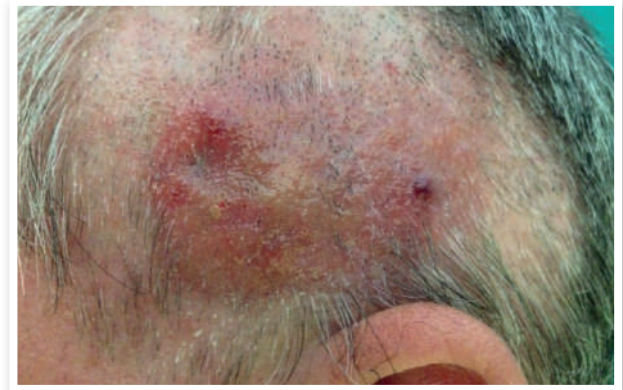


Figura 1



## Exploraciones complementarias

- Eco craneal: engrosamiento fusiforme hipocogénico del TCS (tejido celular subcutáneo) del cuero cabelludo en región temporal izquierda altamente inespecífico.
- TAC craneal: lesión confinada a plano cutáneo de 3 mm de espesor con densidad similar al músculo sin infiltrar TCS y de comportamiento radiológico no agresivo.
- Biopsia cutánea: depósito de material amiloide (Figura 2). El estudio IHQ no muestra expresión de amiloide A, por lo que se considera una forma primaria.
- Analítica: dislipemia mixta
- Cadenas ligeras en sangre y orina negativas.
- Serología: Ig G positiva frente a VHB, VHS, VVZ y VEB.
- Serie ósea sin hallazgos.
- Aspirado MO: normocelular con 0.5% de células plasmáticas de fenotipo normal y policlonales.
- Ecocardio: normal.
- Biopsia de grasa abdominal: no se identifica depósito de material amiloide.

## Diagnóstico

Amiloidosis cutánea primaria nodular.

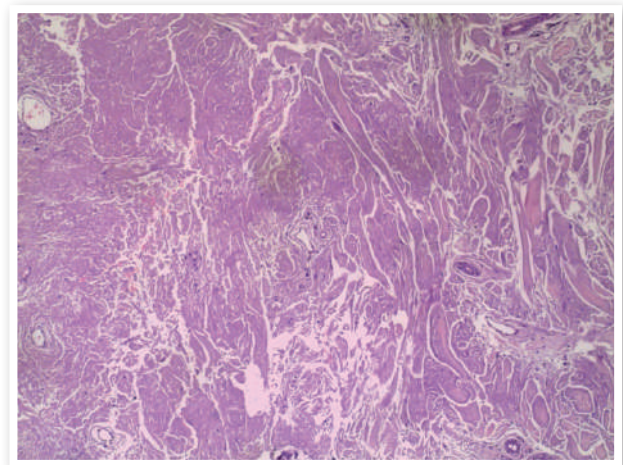


Figura 2





## Tratamiento

Debido a la comorbilidad, se decide de forma consensuada con el paciente y sus familiares tomar una actitud expectante y seguimiento periódico.

## Evolución

Sin signos de progresión a enfermedad sistémica tras 6 meses de seguimiento. El tamaño de la lesión se ha mantenido estable.

## Comentario

La amiloidosis cutánea primaria (ACP) es una forma localizada de la enfermedad en la cual el depósito de amiloide ocurre en piel aparentemente sana y sin depósitos en otros órganos. La ACP puede presentarse de tres formas: macular, papular (liquen amiloideo) y nodular. La patogenia no es bien conocida, pero se cree que en las formas macular y papular la proteína precursora deriva del queratinocito, mientras que en la nodular deriva de cadenas ligeras producidas localmente. Debe descartarse afectación sistémica mediante una historia clínica y exploración exhaustivas, determinación de cadenas ligeras en sangre y orina, aspirado y biopsia de MO y otras pruebas complementarias dirigidas cuando se sospeche afectación de otros órganos. Dado el riesgo de progresión a enfermedad sistémica, es necesario realizar seguimiento a largo plazo con valoración clínica y determinaciones de cadenas ligeras en sangre y orina. Con respecto al tratamiento, son de elección la cirugía y técnicas de destrucción local como la crioterapia, electrocoagulación o vaporización con láser de CO<sub>2</sub>. Como conclusión, destacamos que nuestro caso representa una variante extremadamente infrecuente de ACP y la necesidad de seguimiento a largo plazo de estos pacientes.



## Bibliografía

- 1 Groves RW, Black MM. Amyloidosis. En: Bologna, JL. *Dermatology*. 3rd ed. Vol. 1. Elsevier; 2012. p: 699-708.
- 2 Mandal PK, Dolai TK. Primary systemic amyloidosis with sole cutaneous involvement. *Blood Res*. 2014 Sep;49(3):146.
- 3 Grönhagen CM, Tey HL. Primary localized cutaneous amyloidosis: a clinical diagnosis. *Skinmed*. 2014 Jul-Aug;12(4):257-8.
- 4 Konopinski JC, Seyfer SJ, Robbins KL, Hsu S. A case of nodular cutaneous amyloidosis and review of the literature. *Dermatol Online J*. 2013 Apr 15;19(4):10.
- 5 Schreml S, Szeimies RM, Vogt T, Landthaler M, Schroeder J, Babilas P. Cutaneous amyloidoses and systemic amyloidoses with cutaneous involvement. *Eur J Dermatol*. 2010 Mar-Apr;20(2):152-60.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

13 Antonio José Baños Arévalo, Álvaro Vargas Nevado,  
Patricio López Jiménez, Enrique Herrera

# Lesiones anulares de crecimiento centrífugo y síndrome constitucional





# Lesiones anulares de crecimiento centrífugo y síndrome constitucional

Antonio José Baños Arévalo, Álvaro Vargas Nevado, Patricio López Jiménez, Enrique Herrera

## Anamnesis

Varón de 57 años que acude a urgencias por dolor lumbar de tres meses de evolución, acompañado de cuadro constitucional y erupción cutánea de dos semanas de evolución.

No refiere traumatismo, y el dolor le incapacita para sus actividades diarias mejorando en posición de seguridad. En las últimas semanas, coincidiendo con inmovilización en cama por el dolor, presenta pérdida de apetito y de peso.

Como antecedentes personales: HTA, arteriopatía periférica, aneurisma de aorta abdominal, exfumador y EPOC.

Ante resultados de estudios complementarios, se ingresa a cargo del servicio de Traumatología, con hojas de interconsulta para seguimiento conjunto con Medicina Interna y Dermatología.



## Exploración física

Lesiones anulares de crecimiento excéntrico con discreta descamación periférica distribuidas de forma generalizada, pero con mayor afectación de muslos, región glútea y extremidades superiores. Se acompaña de prurito de intensidad moderada. El borde de progresión es aplanado y con descamación en su margen interno.

No presentaba afectación de palmas, plantas, mucosas ni cuero cabelludo.

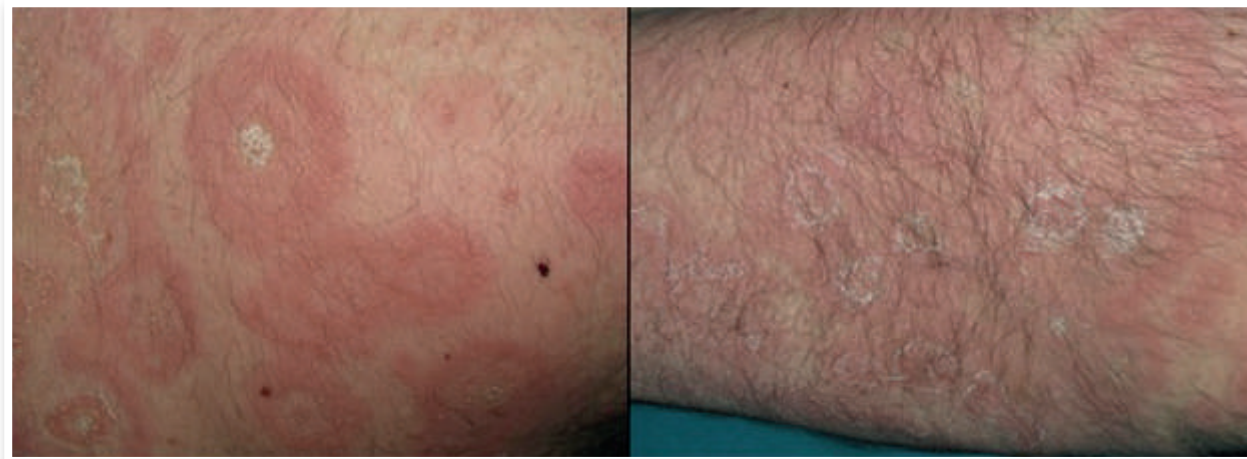


Figura 1



## Pruebas complementarias

- Analítica de sangre: GGT 149, PCR 84. Resto normal.
- TAC: fractura del cuerpo vertebral D9 con afectación del muro posterior que invade el canal vertebral con contacto al cordón medular. Lesión mixta de 1.2cm adyacente al pedículo izquierdo de D11. Lesión lítica agresiva que afecta al borde anterior de L2 de 2.4cm. En lóbulo superior derecho nódulo espiculado de 1cm sospechoso de neoplasia.
- Biopsia vertebral: proliferación celular de hábito epitelioides, con notable pleomorfismo celular, que con técnicas de inmunohistoquímica muestra positividad para CK7, compatible con metástasis de carcinoma.
- Biopsia cutánea: marcada espongiosis con infiltrado linfocitario perivascular.

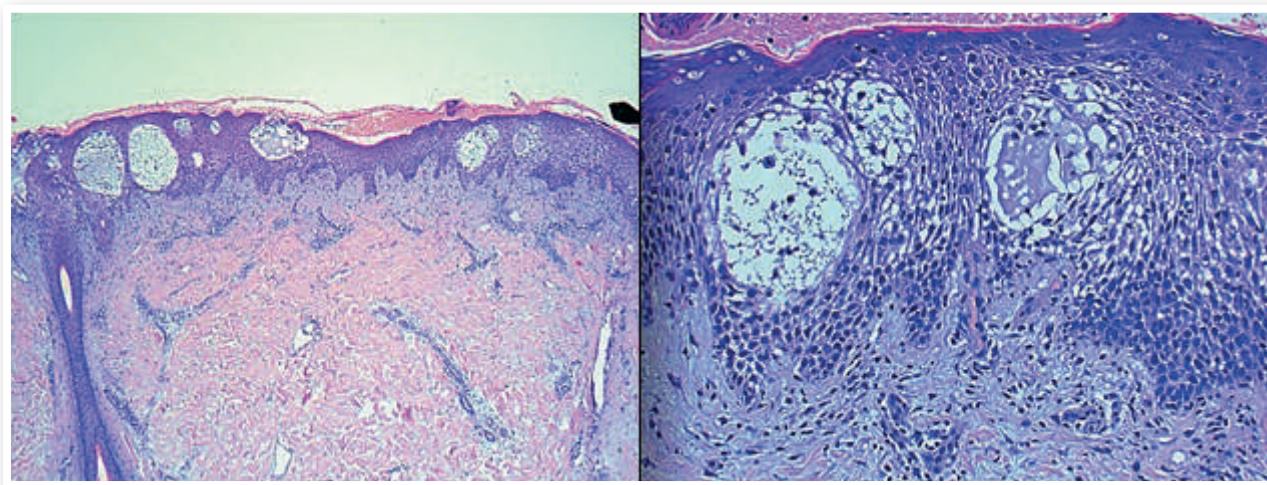


Figura 2



## Diagnóstico

Eritema anular centrífugo paraneoplásico en paciente con carcinoma de pulmón estadio IV con diseminación ósea y afectación del canal medular.

## Tratamiento y evolución

Para el cuadro cutáneo, el paciente recibió tratamiento sintomático con corticoides tópicos y antihistamínicos orales.

A su vez, precisó de descompresión quirúrgica mediante vertebroplastia y artrodesis, y durante su ingreso se requirió tratamiento con corticoides intravenosos, mórficos y radioterapia para control sintomático del dolor.

Actualmente se encuentra en tratamiento por parte de oncología con Carboplatino y gemcitabina.

En cuanto al cuadro cutáneo, fue resolviéndose progresivamente con el inicio de la quimioterapia.

## Comentario

El Eritema Anular Centrífugo (EAC) es una entidad de etiología desconocida, que pertenece al grupo de los denominados eritemas figurados, los cuales se caracterizan por la presencia de lesiones anulares, circinadas, arciformes, en diana o policíclicas. Se ha relacionado con reacciones de hipersensibilidad, infecciones, alteraciones hormonales, enfermedades reumatológicas o hepáticas, medicamentos y neoplasias.



Se han descrito dos formas, superficial y profunda. Comienzan con una pápula infiltrada rosada que crece periféricamente y clarea por el centro. En la superficial el borde es aplanado y se acompaña de descamación en su margen interno y de prurito, al contrario que la forma profunda. Pueden ser localizadas o generalizadas, y respetan palmas, plantas, cuero cabelludo y mucosas. Histológicamente, los hallazgos no son específicos; se puede encontrar un infiltrado linfocitario perivascular, microvesiculación y espongirosis de la epidermis. El tratamiento es el de la enfermedad de base, si la hubiera, pudiendo dar tratamiento sintomático. Su evolución es variable, durando desde días hasta meses, y cuando se asocia a otro proceso aparecen brotes con las recidivas de la enfermedad subyacente.



## Dermatosis en relación con la medicina interna

14 I. González-Villanueva, P. Hispán, FJ DeLeon, M. Blanes

# Lesiones lineales en una paciente con debilidad muscular





# Lesiones lineales en una paciente con debilidad muscular

I. González-Villanueva, P. Hispán, FJ DeLeon, M. Blanes

## Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 50 años de edad que nos consultó por unas lesiones cutáneas lineales localizadas en la espalda de dos semanas de evolución. De forma paralela refería la aparición de una erupción pruriginosa en el escote y debilidad muscular importante la cual achacaba a su trabajo como cuidadora de ancianos. Como únicos antecedentes patológicos padecía un trastorno ansioso-depresivo en tratamiento con diazepam y una infección crónica por el virus de la hepatitis C (VHC).

## Exploración física

A la exploración se objetivó la existencia en la espalda de unas lesiones lineales, eritemato-edematosas y de distribución radial muy llamativas (Figura 1). El escote de la paciente mostraba un aspecto poiquilodérmico, con telangiectasias y áreas hipo e hiperpigmentadas. En los dedos de las manos presentaba eritema periungueal y unas pápulas eritematovioláceas sobre los nudillos.



Figura 1



## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de las lesiones de la espalda donde se observó la existencia de atrofia epidérmica leve con hiperqueratosis ortoqueratósica. Focalmente se identificaron signos de dermatitis de interfase, con vacuolización a nivel de la capa basal y algunos queratinocitos necróticos. En la dermis superficial se apreciaba un infiltrado perivascular de predominio linfoide. La inmunofluorescencia directa fue negativa.

El análisis de sangre mostró una elevación de la creatin kinasa (CK), con valores de 9170U/L, siendo los de referencia 0-170U/L, así como de las enzimas hepáticas GOT 575U/L y GPT 139 U/L. Los anticuerpos antinucleares (ANA), antiDNA, factor reumatoide y los anticuerpos asociados a miositis fueron negativos, con la excepción de los anti TIF1g (p155/140). Estos anticuerpos son muy específicos de dermatomiositis paraneoplásica, llegando a detectarse hasta en el 75% de los casos de esta entidad. Se solicitó una electromiografía que objetivó la existencia de un patrón miopático compatible con miositis.

## Diagnóstico

Eritema flagelado en el contexto de dermatomiositis

## Tratamiento

Se inició corticoterapia oral a dosis de 1 mg/kg/día junto con azatioprina 100mg/día. Se eligió este último fármaco, en vez de otro inmunosupresor más potente, debido a que en el estudio solicitado por el Servicio de Medicina Digestiva se detectó actividad de la infección por VHC, con valores de carga viral de 446022 UI/mL. De forma adicional se administraron dos ciclos de inmunoglobulinas intravenosas y se pautaron corticoides tópicos para las lesiones cutáneas.



## Evolución

El despistaje de neoplasia resultó negativo y la paciente evolucionó favorablemente con resolución completa de las lesiones cutáneas así como mejoría progresiva de la debilidad muscular, normalización de los valores de CK y del resto de reactantes inflamatorios.

## Comentario

El eritema flagelado es un hallazgo cutáneo poco frecuente. A diferencia del dermatografismo se trata de lesiones persistentes y que no se relacionan con el rascado. Fue descrito por primera vez por Moulin en 1970, como efecto secundario a la administración de bleomicina. Posteriormente se ha comunicado también su aparición en relación con otros agentes quimioterápicos tales como el docetaxel o la bendamustina, así como con la ingesta de setas *shiitake*. En 1975 Bohan y Peter describieron el eritema flagelado en pacientes con dermatomiositis sin relación a fármacos, siendo en estos casos un hallazgo poco frecuente pero muy específico de dicha entidad. Esta manifestación cutánea se ha relacionado con la actividad de la dermatomiositis, pero no con la presencia de neoplasia subyacente. El caso que presentamos resulta interesante por lo inusual del eritema flagelado en este contexto y por el hecho de que cuando aparece es un dato que sirve de ayuda para diferenciar la dermatomiositis de otras enfermedades del tejido conectivo.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

15 Alejandro Ortiz Prieto, María Teresa Monserrat García,  
Raquel Cabrera Fuentes, Águeda Pulpillo Ruiz

# Lesiones reticulares irregulares en piernas





# Lesiones reticulares irregulares en piernas

Alejandro Ortiz Prieto, María Teresa Monserrat García, Raquel Cabrera Fuentes, Águeda Pulpillo Ruiz

## Anamnesis

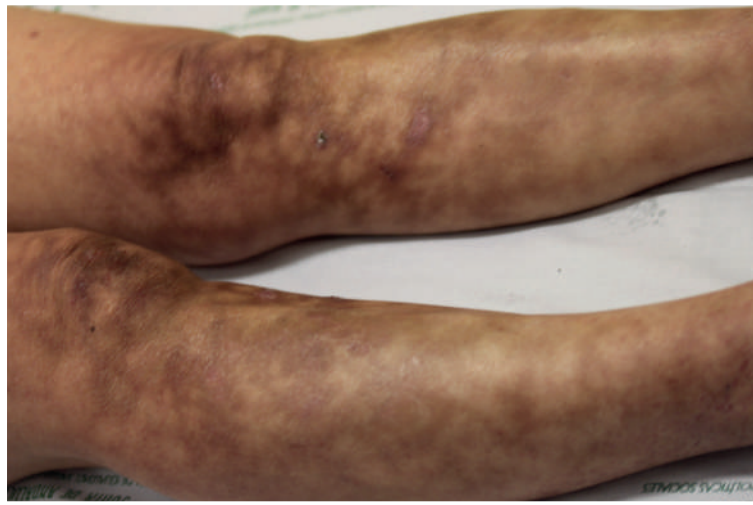
Presentamos el caso de una mujer de 51 años, sin alergias medicamentosas conocidas, fumadora de un paquete diario desde los 15 años, diagnosticada de un síndrome depresivo de largo tiempo de evolución en tratamiento por psiquiatría, fibromialgia e intervenida quirúrgicamente de un síndrome del túnel carpiano bilateral, hernioplastia inguinal izquierda y apendicectomizada. No presentaba antecedentes personales ni familiares de enfermedad autoinmune del tejido conectivo ni ningún tipo de coagulopatía.

Acude a nuestro Servicio de Dermatología por presentar lesiones de dos meses de evolución que se iniciaron en ambas rodillas y posterior extensión de las mismas tanto distal como proximalmente a toda la cara anterior y lateral de piernas y muslos. Refería haber presentado erosiones dolorosas a nivel de las lesiones, que cursaban con brotes autolimitados y evolucionaban hacia la cicatrización espontánea. La paciente indicaba que había presentado un traumatismo en ambas rodillas por una caída espontánea una semana antes del inicio del cuadro cutáneo. Se había instaurado tratamiento con prednisona a razón de 1 mg/kg durante dos semanas sin mejoría clínica. No existía ninguna otra sintomatología por aparatos y mantenía un estado general conservado.

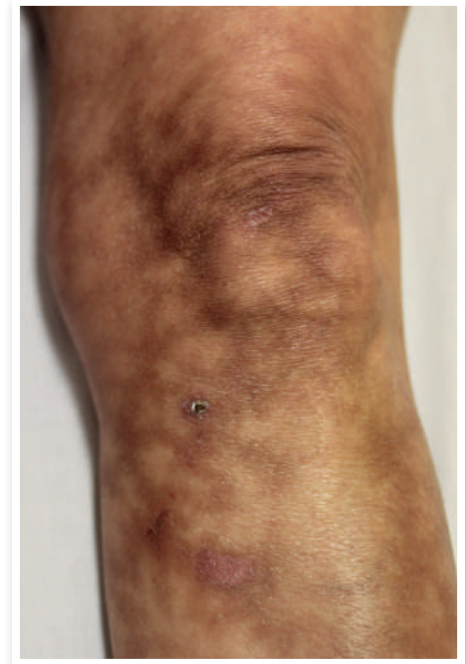


## Exploración física

A la exploración la paciente presentaba lesiones maculosas coloración parduzca-violácea formando una red compuesta de círculos irregulares e incompletos que abarcaba cara anterior de zona distal de muslos y toda la región anterior y lateral de ambas piernas hasta zonas maleolares (Figura 1). Además existían en el interior de esta red varias lesiones necróticas no sobreinfectadas de pequeño tamaño en proceso de cicatrización (Figura 2).



**Figura 1.** Lesiones maculosas reticulares irregulares de coloración parduzca-violácea



**Figura 2.** Lesión costrosa negruzca en el interior de trama reticular





## Pruebas complementarias

Se realizó estudio complementario con hemograma, bioquímica incluyendo función renal y filtrado glomerular, coagulación básica, reactantes de fase aguda, proteinograma, complemento y estudio sedimento de orina, siendo todas estas pruebas realizadas compatibles con la normalidad. El estudio de autoinmunidad (ANA, ANCA y crioglobulinas) fue negativo. Se solicitó estudio de trombofilia y anticuerpos antifosfolípidos demostrándose la existencia de una resistencia a proteína C activada por Factor V de Leiden heterocigoto, niveles de homocisteína elevados así como positividad para los anticuerpos antibeta2GPI IgM en el estudio de anticuerpos antifosfolípidos. La biopsia cutánea mostraba alteraciones compatibles con livedo reticularis, ausencia de inflamación y presencia de fenómenos trombóticos hialinos en vasos superficiales. La inmunofluorescencia directa (IgM, IgG, IgA, C3 y fibrinógeno) resultó negativa.

## Diagnóstico

Livedo racemosa secundaria a anomalía de la coagulación. Resistencia a la activación de la proteína C por heterocigocidad del factor V de Leiden e hiperhomocisteinemia.

## Tratamiento

Se recomendó abandono del hábito tabáquico además de medidas higiénicas y dietéticas. Se instauró tratamiento con pentoxifilina 400 mg/8 horas y se indicó estudio de trombofilia en familiares de primer grado así como la necesidad de profilaxis antitrombótica en situaciones de riesgo como la cirugía, encamamiento y/o inmovilización.



## Evolución

Durante el seguimiento la paciente no ha presentado progresión de las lesiones de livedo racemosa ni úlceras, nódulos o necrosis. No ha presentado hasta el momento ningún evento tromboembólico ni otra sintomatología sistémica a destacar.

## Comentario

El término livedo reticularis describe un retículo cutáneo de coloración rojo violácea que afecta generalmente a extremidades. Su origen es la interrupción del flujo sanguíneo en arteriolas dérmicas, ya sea por espasmo, inflamación u obstrucción intravascular, asociándose a entidades de diversa etiología. Algunos autores distinguen la livedo racemosa, formada por una red de círculos irregulares e incompletos relacionándolo siempre con la existencia de un proceso orgánico. Es importante conocer la historia clínica de manera detallada, las enfermedades y síntomas asociados, antecedentes farmacológicos, abortos previos y la presencia de necrosis, úlceras o nódulos para poder evaluar la asociación de estas lesiones con patología sistémica.

Se presenta el caso de una livedo racemosa como único hallazgo clínico de un trastorno genético procoagulante. El factor V de Leiden es el trastorno de hipercoagulabilidad hereditario más común en euroasiáticos siendo la sintomatología más frecuente los abortos repetidos, las trombosis venosas profundas repetidas o los embolismos pulmonares en adultos jóvenes. Debemos tener en cuenta esta entidad ante un paciente con livedo racemosa para evitar complicaciones.



## Bibliografía

- 1 Herrero C, Guilabert A, Mascaró-Galy JM. Livedo reticularis de las piernas: metodología de diagnóstico y tratamiento. Actas Dermosifiliogr. 2008;99:598-607.
- 2 Thornsberry LA, LoSicco KI, English JC. The skin and hypercoagulable states. J Am Acad Dermatol. 2013 Sep;69(3):450-62.
- 3 Criado PR, Faillace C, Magalhães LS, Brito K, de Carvalho JF. Livedo reticular: classification, causes and differential diagnoses. Acta Reumatol Port. 2012 Jul-Sep;37(3):218-25.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

16

Elvira Molina Figuera, Obdulia Agustina García Olmedo,  
Elena Remedios Martínez Lorenzo, Blas Alexis Gómez Dorado

# Necrosis digital bilateral en paciente de 86 años





# Necrosis digital bilateral en paciente de 86 años

Elvira Molina Figuera, Obdulia Agustina García Olmedo, Elena Remedios Martínez Lorenzo, Blas Alexis Gómez Dorado

## Anamnesis

Se trata de una mujer de 86 años con antecedente de hipertensión arterial, dislipemia y enfermedad celiaca. Hacía 8 años, durante el postoperatorio de una colecistectomía, sufrió una trombosis venosa profunda en miembro inferior izquierdo. Seis años más tarde, fue diagnosticada de tromboembolismo pulmonar crónico como hallazgo incidental en TAC solicitado para estudio de diarrea crónica; motivo por el que se pautó anticoagulación con acenocumarol. Cuatro meses antes de valorar a la paciente, sufrió un accidente cerebro-vascular hemorrágico que obligó a suspender la anticoagulación.

En el momento de la consulta la paciente estaba ingresada en Medicina Interna por una neumonía. Consultan a nuestro Servicio por presentar lesiones cianóticas en los dedos de los pies desde hacía aproximadamente unos 15 días y que no producían dolor alguno. Inicialmente había sido interpretado como una vasculitis séptica en el contexto de la infección respiratoria. Cabe reseñar que durante el ingreso la paciente mantenía cifras de tensión arterial bajas.



## Exploración física

Coloración violácea-negra en 4°-5° dedo del pie derecho y en 1°, 2° y 5° dedo del pie izquierdo, más intensa en pulpejos y región periungueal con eritema y edema en la piel circundante (Figura 1). Ausencia de frialdad cutánea. Hipoestesia distal en todos los dedos. Pulso distal pedio palpable bilateral.



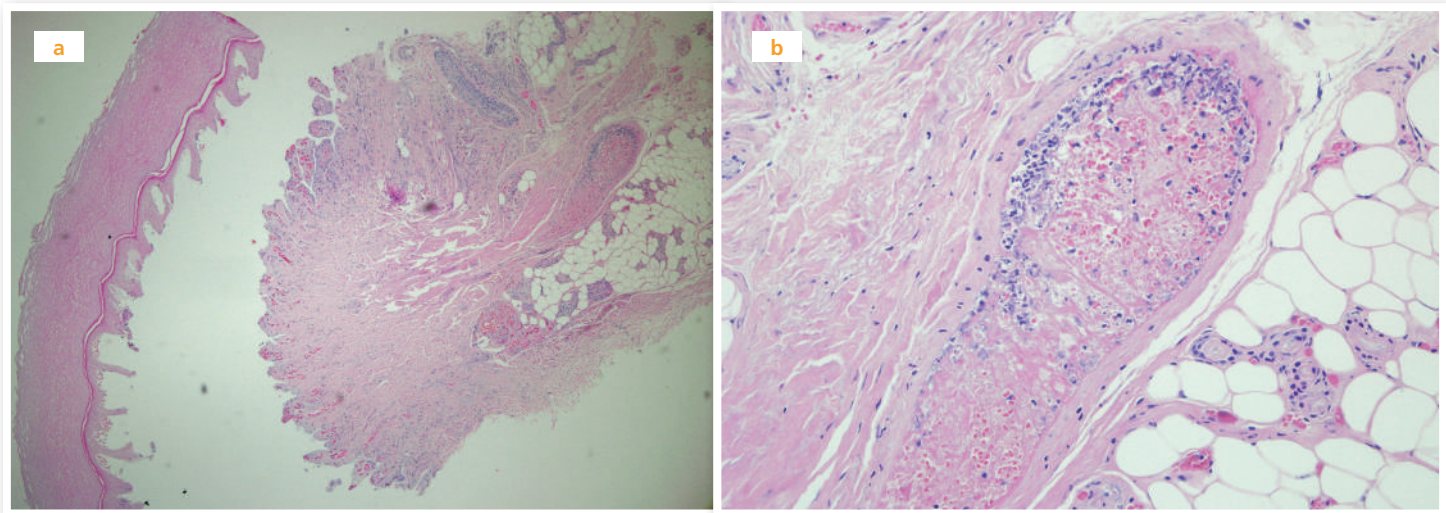
**Figura 1.** Lesiones necróticas en los dedos de los pies



## Exploraciones complementarias

Se realizó un eco-doppler que mostraba flujo pedio distal bilateral. El Servicio de Cirugía Vascular solicitó un angio-TAC que se programó de forma ambulatoria pero no llegó a realizarse.

Se realizó una biopsia cutánea del 5° dedo derecho cuyo estudio anatómo-patológico mostró la presencia de piel con ampolla subepidérmica y necrosis de la epidermis. Podían visualizarse trombos de fibrina con fenómeno de recanalización y vasculitis de mediano vaso en la dermis profunda (Figura 2). No se identificaban microorganismos en la biopsia y el cultivo de piel fue negativo.



**Figura 2. a)** Tinción HE. Necrosis de la epidermis. Trombos de fibrina intravasculares con fenómeno de recanalización (marcado con flecha).  
**b)** Tinción HE. Vasculitis de mediano vaso en dermis profunda



Se completó el estudio con una analítica que incluía bioquímica hepática y renal, hemograma, VSG, PCR, ANA y ANCA, sin alteraciones relevantes. El estudio de coagulación mostró elevación del factor VIII 700% (FVIII normal 60-150). Además se solicitó un estudio de trombofilia: Antitrombina III, Proteína C, Proteína S y homocisteína estaban en rangos normales. La mutación para el gen de la protrombina y el estudio de anticoagulante lúpico fueron también negativos.

### Diagnóstico

Necrosis digital en paciente con elevación de factor VIII.

### Tratamiento

Asumiendo los riesgos hemorrágicos y de acuerdo con la familia se decide reintroducir anticoagulación oral. Además se indicó momificación de los dedos necróticos con povidona yodada.

### Evolución

Las lesiones permanecieron estables a pesar del tratamiento instaurado. No aparecieron lesiones cutáneas nuevas ni se desarrollaron otros fenómenos trombóticos.

Desafortunadamente la paciente falleció dos meses más tarde por una neumonía nosocomial que se complicó con edema agudo de pulmón.





## Comentario

Hay diferentes manifestaciones clínicas que nos hacen sospechar un estado de hipercoagulabilidad subyacente: cianosis, máculas purpúricas que evolucionan a necrosis, úlceras tórpidas en miembros inferiores y livedo reticularis<sup>1,2</sup>. Como dermatólogos debemos saber identificar estas manifestaciones cutáneas y solicitar un estudio de coagulación cuando esté indicado.

Se produce una situación de trombofilia por un desequilibrio entre los mecanismos anticoagulantes y los procoagulantes, a favor de los segundos. En ocasiones el paciente se mantiene asintomático y sólo aparecen los fenómenos trombóticos bajo la acción de determinados factores exógenos, p.ej: neoplasia, infección, enfermedad autoinmune, inmovilización, embarazo, fármacos, etc.<sup>1,2</sup>

Cifras elevadas de FVIII son un factor de riesgo de sufrir trombosis recurrentes. Esta elevación se mantiene a lo largo del tiempo y no es atribuible a una reacción propia de la fase aguda. Se trata de un factor de riesgo dosis-dependiente que podría estar relacionado con una predisposición genética<sup>3,4</sup>.

Los estados de hipercoagulabilidad son también un factor de riesgo para el desarrollo de una vasculitis. A menudo vemos que coexisten situaciones de trombofilia con una auténtica vasculitis<sup>5</sup>.

En nuestro caso, teniendo en cuenta el antecedente de trombosis, los hallazgos de la biopsia y la analítica, llegamos al diagnóstico de necrosis digital por hipercoagulabilidad debida a elevación de FVIII.



## BIBLIOGRAFÍA

- 1 Thornsberry LA, LoSicco KI, English JC. The skin and hypercoagulable states. *J Am Acad Dermatol* 2013;69:450-62.
- 2 Bielsa I. Pseudovasculitis: concepto, mecanismos de lesión vascular y diagnóstico diferencial. *Piel (Barc)*. 2014. 9 pages.
- 3 Gouse BM, Boehme AK, Alijotas-Reig DJ et al. New Thrombotic Events in Ischemic Stroke Patients with Elevated Factor VIII. *Thrombosis*. Volume 2014, Article ID 302861, 6 pages <http://dx.doi.org/10.1155/2014/302861>.
- 4 Jenkins PV, Rawley O, Smith OP. Elevated factor VIII levels and risk of venous thrombosis. *British Journal of Haematology*, 2012, 157, 653–663 [http:// dx.doi.org/10.1016/j.piel.2013.12.008](http://dx.doi.org/10.1016/j.piel.2013.12.008).
- 5 Carlson JA. Cutaneous Pseudovasculitis. *Am J Dermatopathol* 2007;29:44-55.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

17 Ruth Solanas Treviño, Sergio Hernández Ostiz,  
Claudia Conejero del Mazo, Margarita Navarro Lucia

# Nódulos dolorosos y artralgias





# Nódulos dolorosos y artralgias

Ruth Solanas Treviño, Sergio Hernández Ostiz, Claudia Conejero del Mazo, Margarita Navarro Lucia

## Anamnesis

Mujer de 61 años que presenta brotes repetidos de lesiones eritematoedematosas que duran entre una y dos semanas, localizadas en brazos, palmas y plantas y acompañadas de artralgias. Se diagnosticó en un principio de eritema anular centrífugo comenzando terapia corticoidea sistémica. El cuadro mejoró pero volvió a rebrotar, entonces se realizó un diagnóstico de urticaria y se trató con antihistamínicos sistémicos presentando leve mejoría.

## Exploración física

Cuando acude a nuestro servicio en el año 2006 presenta placa eritematosa, edematosa, bien delimitada, rodeada de piel normal, no infiltrada al tacto pero con aumento de la temperatura local, localizada en cara anterior y región antecubital del brazo derecho acompañada de picor y dolor. No adenopatías palpables



**Figura 1.** Placa eritematoedematosa bien delimitada en extremidad superior derecha



## Exploraciones complementarias

- Analítica sanguínea: Neutrofilia.
- ANA: Negativos, pero en posteriores analíticas se positivizaron a títulos de 1/160 para al año bajar a 1/80.
- ANCA: Negativos.
- Rx tórax: Sin alteraciones significativas (año 2006).
- Biopsia cutánea: (Figura 2).

## Diagnóstico

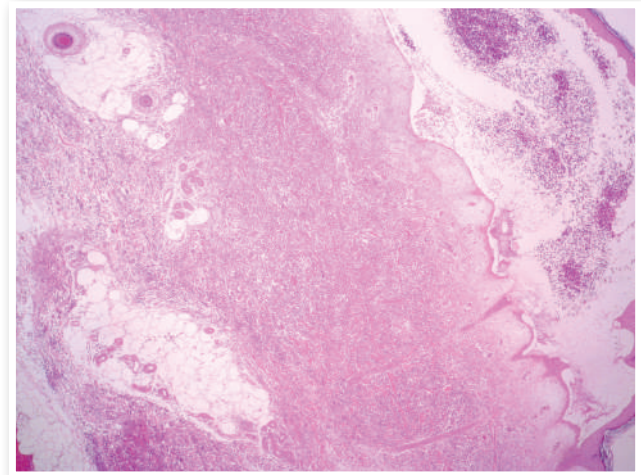
Síndrome de Sweet paraneoplásico.

## Tratamiento

Recibió tratamiento con corticoides y antihistamínicos sistémicos cuando presentaba los brotes.

## Evolución

A los nueve años del inicio de este cuadro cutáneo presentó un adenocarcinoma de pulmón del que fue tratada en otro hospital. Desde entonces ha presentado menos brotes y con menos lesiones.



**Figura 2.** Ampolla cuyo techo está formado por el epitelio, el contenido son hematíes y algunos polinucleares, la base es la dermis. En dermis papilar alcanzando hipodermis se observa un infiltrado inflamatorio muy denso y difuso, constituido por gran cantidad de neutrófilos, algunos con fenómenos de leucocitoclasia. Eosinófilos dispersos y escasos linfocitos. Capilares de luces normales



## Comentario

El Síndrome de Sweet (SS) o dermatosis neutrofílica febril aguda se caracteriza por fiebre, neutrofilia y la presencia en piel de placas o nódulos eritematosos. Etiológicamente se divide en tres grupos: clásico o idiopático, generalmente precedido por infecciones o asociado a embarazo o enfermedad inflamatoria intestinal, SS asociado a neoplasias y SS inducido por fármacos. Cuando aparece asociado a neoplasia, puede ser el síntoma inicial, como ocurrió en nuestro caso, o indicador de recurrencia. El mayor porcentaje se asocia a neoplasias hematológicas y el resto a tumores de órganos sólidos localizados preferentemente en tracto genitourinario, mama y tracto gastrointestinal. Se desconoce la patogenia aunque la hipótesis más plausible es que existe una sobreproducción y regulación inapropiada de citocinas inflamatorias. El diagnóstico diferencial debe plantearse con otras dermatosis que cursan histológicamente con neutrofilia, leucemia cutis, pioderma gangrenoso, hidradenitis ecrina neutrofílica, eritema elevatum diutinum. El tratamiento del SS paraneoplásico es etiológico si bien algunos paciente requieren un curso corto de corticoides sistémicos.

Presentamos un caso de SS perteneciente al segundo grupo donde el cuadro cutáneo precedió nueve años a la neoplasia pulmonar.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

18 Clara Fernández Sartorio, Natalia Moreno Ribera, Carola Baliu Piqué

# Nódulos eritematosos en extremidades inferiores





# Nódulos eritematosos en extremidades inferiores

Clara Fernández Sartorio, Natalia Moreno Ribera, Carola Baliu Piqué

## Anamnesis

Varón de 60 años, sin alergias medicamentosas, fumador activo, ex-enólico desde 2006 y sin otros hábitos tóxicos. Presentaba como antecedentes relevantes una pancreatitis crónica de etiología alcohólica, con múltiples reagudizaciones en los últimos años; diabetes mellitus insulino-dependiente; y un episodio de colangitis aguda. Había sido intervenido de una colecistectomía en 2004 y una hepato-yeyunostomía en 2011. Su medicación habitual incluía omeprazol, Kreon® (amilasa, lipasa, proteasa), ácido ursodeoxicólico, AAS, metformina e insulina.

Ingresó en el Servicio de Gastroenterología de nuestro Hospital por un síndrome febril de probable foco abdominal que no había mejorado a pesar de realizar tratamiento antibiótico desde hacía 10 días.

Se realizó entonces una consulta al Servicio de Dermatología por la aparición de unas lesiones cutáneas nodulares eritematosas y dolorosas en ambos miembros inferiores. No refería episodios previos similares. También negaba dolor abdominal, alteraciones del hábito deposicional, o artralgias.





## Exploración física

A la exploración se observó un paciente febril que presentaba múltiples nódulos eritematovioláceos, calientes y dolorosos que afectaban de forma bilateral a la parte distal de las piernas, alrededor de los tobillos y en la cara lateral de los pies. Los nódulos no estaban ulcerados (Figura 1). No se apreciaron otras lesiones cutáneas, ni signos inflamatorios articulares. El resto de la exploración general fue normal, sin dolor abdominal ni otra clínica acompañante.

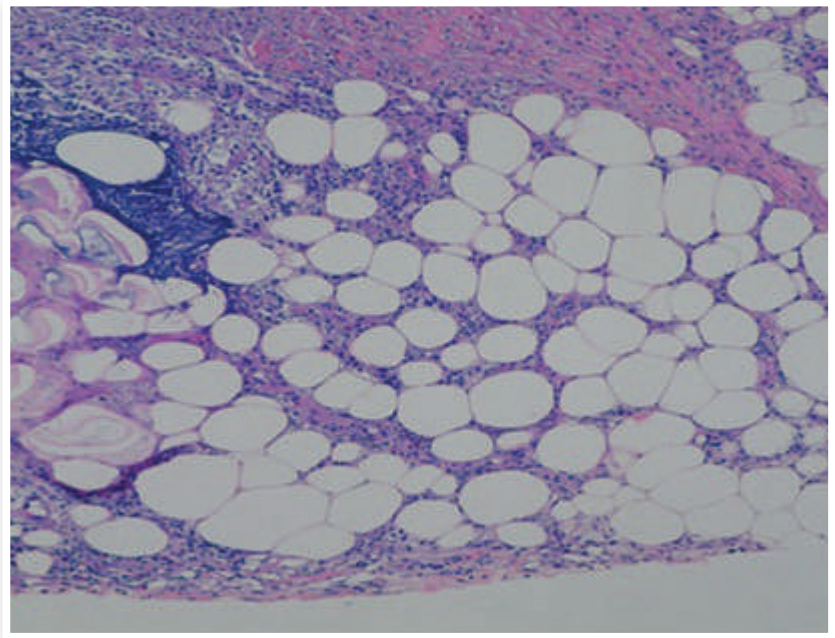


**Figura 1.** Nódulos eritematosos en ambos miembros inferiores, sin ulceración ni supuración



## Exploraciones complementarias

- Analítica sanguínea: El hemograma y la bioquímica fueron normales con la excepción de un leve aumento de los reactantes de fase aguda y una alteración del perfil pancreático con un marcado aumento de los valores séricos de amilasa (5506 U/L), y lipasa (9178 U/L). Se realizó además una radiografía de tórax, sedimento de orina y hemocultivos que fueron normales o negativos.
- ECO y TAC abdominal: Se solicitó una ecografía y una TAC abdominal para completar el estudio donde se evidenciaban signos de pancreatitis crónica así como la presencia de dos pseudoquistes pancreáticos ya conocidos previamente.
- Biopsia cutánea: Se realizó una biopsia cutánea de la pierna derecha que mostró afectación del panículo adiposo con un infiltrado inflamatorio lobulillar, sin afectación vascular, con áreas de necrosis grasa y presencia de adipocitos fantasma (Figura 2).



**Figura 2.** Infiltrado inflamatorio lobulillar, con áreas de necrosis grasa, sin vasculitis. Presencia de adipocitos fantasma sin núcleo con depósitos granulares de calcio en su interior



## Diagnóstico

La combinación de fiebre y nódulos eritematosos en miembros inferiores asociados a un aumento de los valores de amilasa y lipasa pancreática junto con los hallazgos histopatológicos anteriormente descritos es diagnóstica de una paniculitis pancreática secundaria a una reagudización de la pancreatitis crónica.

## Tratamiento

La paniculitis pancreática se resuelve con el tratamiento de la enfermedad subyacente. Dado que nos encontramos ante un caso de pancreatitis se inició dieta absoluta, sueroterapia y antibioticoterapia. Por otro lado se adoptaron medidas de soporte encaminadas a aliviar el dolor y el edema mediante analgesia, reposo, elevación y compresión de las extremidades.

## Evolución

Las lesiones cutáneas permanecieron dolorosas durante su evolución, y se fueron resolviendo de forma lentamente progresiva en el curso de un mes concomitantemente al descenso de los niveles séricos de enzimas pancreáticas con una normalización al cabo de 20 días (A: 85 U/L, L: 60 U/L).

## Comentario

La paniculitis pancreática es una complicación muy infrecuente de diferentes patologías pancreáticas, apareciendo sólo en un 2-3% de los pacientes con enfermedad pancreática. Las causas son variadas: pueden ser patologías benignas como la pancreatitis aguda y pancreatitis crónica, pero también se ha asociado a carcinomas pancreáticos, más frecuentemente al adenocarcinoma de células acinares.



Clínicamente aparecen nódulos subcutáneos eritematosos que predominan en miembros inferiores y que tienen tendencia a ulcerarse espontáneamente, drenando un material oleoso marrón-amarillento. Afecta predominantemente la parte distal de las extremidades inferiores, sobretodo alrededor de los tobillos aunque también puede aparecer en otras áreas del cuerpo.

El diagnóstico se basa principalmente en los hallazgos histopatológicos. Se observa una paniculitis predominantemente lobulillar, sin vasculitis, con necrosis grasa y presencia de adipocitos fantasma. Estos hallazgos son debidos a la acción de las enzimas pancreáticas sobre el tejido graso, siendo las células fantasmas unos adipocitos que han perdido su núcleo y contienen depósitos granulares de calcio en su interior como resultado de la saponificación de los lípidos.

Las lesiones cutáneas se resuelven con el tratamiento de la enfermedad subyacente con el objetivo de disminuir los niveles enzimáticos en sangre. El descenso de estos niveles se relaciona con mejoría de la clínica cutánea.



## Bibliografía

- 1 Requena L, Sánchez Yus E. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol*. 2001;45:325–61.
- 2 Segurado Rodríguez A, Guerra Tapia A, Jaén Olasolo P, Cuevas Santos J. Panniculitis pancreática: estudio de 12 casos y valoración comparativa de sus caracteres epidemiológicos, clínicos, histopatológicos y terapéuticos. *Actas Dermosifiliogr*. 1999;90:227–34.
- 3 Ballester Sánchez R, De Unamuno Bustos B, Hernández Bel P, Torrijos Aguilar A, Alegre De Miquel V. Panniculitis pancreática. Revisión de 7 casos. *Piel* 2012;27(7):367-71.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

19 Álvaro Vargas Nevado, Antonio José Baños Arévalo,  
Patricio López Jiménez, Norberto López Navarro

# Nódulos eritemato-marronáceos en región inguinal en paciente con síndrome de Sjogren





# Nódulos eritemato-marronáceos en región inguinal en paciente con síndrome de Sjogren

Álvaro Vargas Nevado, Antonio José Baños Arévalo, Patricio López Jiménez, Norberto López Navarro

## Anamnesis

Mujer de 59 años con síndrome de Sjogren primario de 20 años de evolución y con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial e hipercolesterolemia, en tratamiento con metformina, enalapril y simvastatin. Acude a nuestro servicio de Dermatología consulta por presentar desde hace varios años una lesión nodular en región inguinal de crecimiento muy lento, asintomática, y varias lesiones nodulares subcutáneas en la zona perineal, también sin sintomatología asociada.

## Exploración física

En región inguinal derecha la paciente presenta dos lesiones: una superior consistente en un nódulo de consistencia dura a la palpación, con límites algo más difusos, de aproximadamente 2 centímetros de diámetro; y un nódulo inferior de menor tamaño, bien delimitado y de consistencia dura. Ambos presentaban un color eritematomarronáceo y eran asintomáticos. Resto de exploración física sin hallazgos de interés.



**Figura 1.** Nódulo eritematomarronáceo en región inguinal derecha





## Pruebas complementarias

Biopsia cutánea de la lesión localizada en la zona inguinal: se observó depósito de material eosinófilo en dermis reticular con infiltrados focales de células plasmáticas alrededor del material depositado. La tinción con rojo Congo fue positiva, con birrefringencia verde bajo luz polarizada. El material era resistente al permanganato potásico, siendo esto característico de la amiloidosis de tipo AL. En el diagnóstico molecular de las proliferaciones linfoides no se observó reordenamiento clonal del gen IgH ni restricción de cadenas ligeras de inmunoglobulinas.

La biopsia de grasa abdominal no mostró alteraciones relevantes.

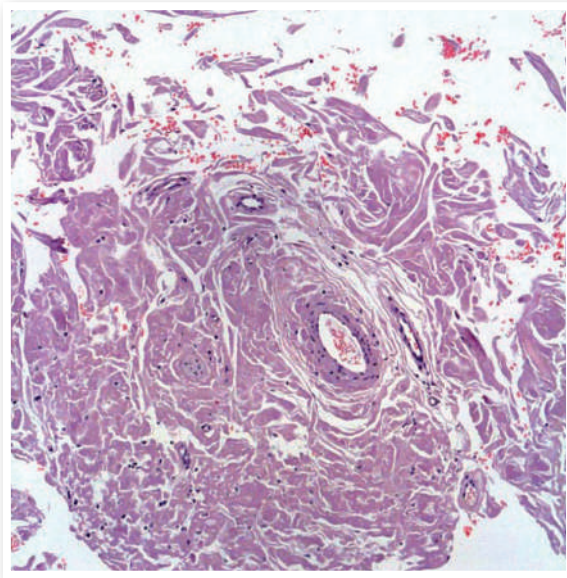
Análítica: en el hemograma no se hallaron alteraciones y en el estudio de autoinmunidad destacaba un título de ANA de 1/320 con un patrón mixto homogéneo-moteado, anticuerpos anti-Ro superiores a 240, anti-La 238 y anti-CCP superior a 340. El estudio de paraproteinemia en sangre y orina fue negativo.

## Diagnóstico

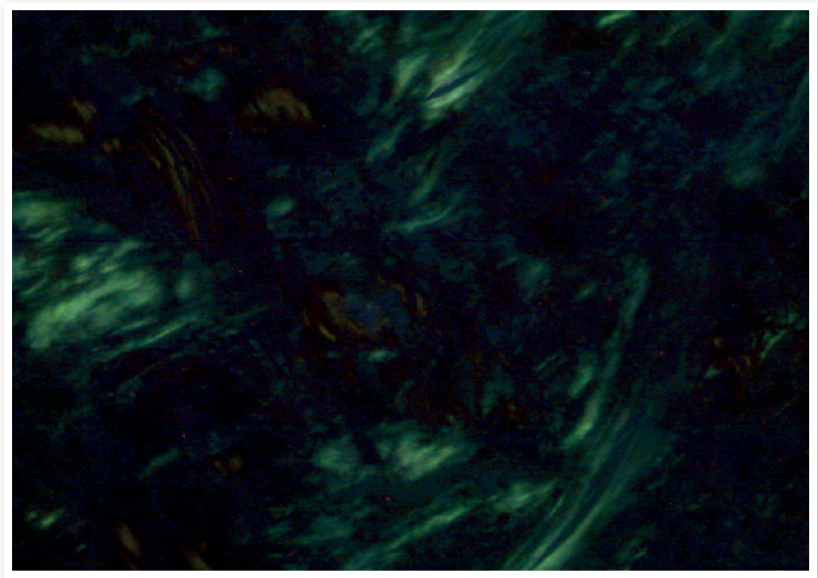
Amiloidosis cutánea nodular primaria.

## Tratamiento y evolución

Nuestra paciente recibió tratamiento con corticoides tópicos y crioterapia sobre la lesión inguinal, con cierta mejoría clínica. Dado que la amiloidosis cutánea nodular primaria puede evolucionar a una amiloidosis sistémica en algunos casos, acude a revisiones periódicas, siendo hasta el momento favorables.



**Figura 2.** Tinción con hematoxilina-eosina: se observa depósito de material eosinófilo en dermis reticular, que corresponde a amiloide, y células plasmáticas alrededor del mismo



**Figura 3.** Birrefringencia verde bajo luz polarizada



## Discusión

La amiloidosis es una enfermedad que se caracteriza por el depósito de extracelular de amiloide, y puede afectar tanto a la piel como a órganos internos. La amiloidosis cutánea nodular primaria es la forma menos frecuente de amiloidosis, y el 25% de los casos descritos se han asociado con el síndrome de Sjogren primario, enfermedad autoinmune en la que se produce una inflamación y disfunción de las glándulas salivares y lagrimales. Los estudios inmunohistoquímicos han demostrado que el citoplasma de las células plasmáticas se tiñe con AL tanto de tipo  $\kappa$  como  $\lambda$ , de forma que las cadenas ligeras de inmunoglobulinas policlonales sería el origen del depósito de amiloide, sin que exista una discrasia de dichas células. Suele presentarse hacia los 65 años de edad y es más frecuente en hombres. Clínicamente se caracteriza por la presencia de nódulos de color eritematomarrónáceo y de consistencia blanda o compacta, localizándose con preferencia en los miembros inferiores, tronco y menos frecuentemente en el área genital. Existen diversas formas de tratamiento, cada una con resultados variables: corticoides tópicos de potencia alta, calcipotriol, cirugía, dermoabrasión con láser de colorante pulsado, láser de CO2 o crioterapia.



## Bibliografía

- 1 Wollons A, Black M. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis: a long-term follow-up study. *Br J Dermatol* 2001;145:105-9.
- 2 Prapotnik S, Tomsic M, Perkovic T, Vizjak A. Is Sjogren's syndrome involved in the formation of localized nodular amyloidosis? *Clin Exp Rheumatol* 2001; 19:735-7.
- 3 Meijer J, Schonland S, Pallandini G, Merlini G, Hegenbart U, Ciocca O, et al. Sjogren's syndrome and localized nodular cutaneous amyloidosis: coincidence or distinct clinical entity? *Arthritis Rheum* 2008; 58: 1992-9.
- 4 Mitsias D, Kapsogeorgou E, Moutsopoulos H. Sjogren's syndrome: why autoimmune epithelitis? *Oral Dis* 2006;12:523-32.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

20 Anaid Calle Andrino, Antonio Sahuquillo Torralba

Nódulos y placas induradas amarillentas en región periorbitaria, tronco y extremidades





# Nódulos y placas induradas amarillentas en región periorbitaria, tronco y extremidades

Anaid Calle Andrino, Antonio Sahuquillo Torralba

## Anamnesis

Paciente varón de 53 años con antecedentes personales de insuficiencia renal crónica, HTA esencial, hipercolesterolemia y diabetes mellitus tipo 2 no insulino dependiente en tratamiento con buen control metabólico. En seguimiento por Hematología por neutropenia crónica y gammapatía monoclonal de significado incierto (GMUS). Destacan como factores adicionales de riesgo cardiovascular ser obeso y fumador de 1 paquete/día.

Valorado inicialmente por Oftalmología por nódulos y placas amarillentas periorbitarias bilaterales, no dolorosas. Afectaban a los párpados superiores y evolucionaron sin complicaciones oftalmológicas. Se realizó una RMN descartándose compromiso orbitario. Tras toma de biopsia de las lesiones con resultado compatible con xantogranuloma necrobiótico y exéresis de las mismas, el paciente fue remitido a nuestro servicio por recurrencia en párpados y extensión al tronco y extremidades.

## Exploración física

Se observaban nódulos y placas induradas de coloración amarillenta de bordes eritematovioláceos bien definidos, localizados en extremidades superiores e inferiores, espalda y abdomen.



**Figura 1.** Nódulos en párpado superior tras cirugía. Infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario con células espumosas y células gigantes multinucleadas de Touton. Necrobiosis del colágeno y cristales de colesterol



**Figura 2.** Evolución clínica de las lesiones en cara anterior de pierna derecha. Progresión inicial con resolución tras cuatro meses de tratamiento



## Exploraciones complementarias

La bioquímica sanguínea mostraba un perfil lipídico en límites normales y parámetros de función renal similares a previos con un filtrado glomerular en torno a 40-50 ml/min (estadio 3 de enfermedad renal crónica). En el hemograma destacaba leucopenia con neutropenia. Se realizó proteinograma que detectó pico monoclonal de gammaglobulina, tipado por inmunofijación como banda monoclonal IgG tipo Kappa de 0,61 mg/dl. En la orina de 24 horas existía microalbuminuria de 873 mg/dl. La biopsia cutánea tomada del brazo mostraba infiltrado dérmico inflamatorio de predominio linfocitario con formación de granulomas, necrobiosis colágena con cristales de colesterol. Abundantes células espumosas y células gigantes multinucleadas de Touton, todo ello compatible con xantogranuloma necrobiótico.

## Diagnóstico

Xantogranuloma necrobiótico asociado a gammapatía monoclonal de significado incierto.

## Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con Doxiciclina 100 mg cada 12 horas durante 10 días. Dada la progresión de las lesiones y el riesgo de ulceración se decidió pauta con talidomida y dexametasona de forma consensuada con Medicina Interna. El esquema terapéutico inicial era talidomida 50 mg/día durante 15 días, 100 mg/día durante los siguientes 15 días y finalmente 100 mg/12 horas, asociándose dexametasona 40 mg, 4 días al mes. Sin embargo, al mes de tratamiento se suspendió la talidomida por empeoramiento de su neutropenia crónica. Tras recuperación de las cifras de neutrófilos con el soporte de factor estimulante de colonias granulocíticas (G-CSF), se reintrodujo a dosis de 50 mg/día.





A los cuatro meses de tratamiento las lesiones cutáneas se resolvieron con discreta hipercromía residual. En lo referente a la neutropenia y la gammapatía monoclonal se encuentra estable, con revisiones periódicas por Hematología.

## Comentario

El xantogranuloma necrobiótico es una entidad poco frecuente, incluida en el grupo de histiocitosis de células no Langerhans. Su presentación clínica está bien definida como nódulos y placas amarillentas infiltradas con tendencia a la ulceración. Presenta una evolución progresiva. La localización periorbitaria es la más frecuente, seguida del tronco y las extremidades. Su asociación con alteraciones hematológicas, entre las que destaca la presencia de paraproteinemia monoclonal IgG (más del 80% según series de casos) y trastornos linfoproliferativos como el mieloma múltiple y el linfoma, subraya la necesidad de despistaje y seguimiento de estos pacientes puesto que las lesiones cutáneas pueden preceder a dichas alteraciones. No obstante, la presentación de xantogranuloma necrobiótico con gammapatía monoclonal no aumenta el riesgo de mieloma múltiple con respecto a la población general con gammapatía monoclonal. Entre las diferentes opciones terapéuticas utilizadas, tales como cirugía, radioterapia, plasmaféresis, corticoides intralesionales y múltiples fármacos citotóxicos, la asociación de talidomida y dexametasona parece arrojar, según la literatura, buenos resultados en cuanto a resolución de las lesiones y estabilización de la gammapatía. Éste fue el tratamiento seleccionado en nuestro caso y evolucionó de forma favorable. Los principales diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son las enfermedades que cursan con lesiones xantomatosas y/o granulomas, como xantomas normo e hiperlipémicos, la necrobiosis lipoidica, el xantoma diseminado, la reticulohistiocitosis multicéntrica, el granuloma anular y el xantogranuloma juvenil.



## Resumen

Presentamos el caso de un hombre de 53 años con historia previa de gammopatía monoclonal de significado incierto (IgG-Kappa) y neutropenia crónica que desarrolló nódulos y placas amarillentas infiltradas localizadas en párpados, tronco y extremidades; lesiones clínica e histológicamente características de xantogranuloma necrobiótico. Tras tratamiento con talidomida y dexametasona las lesiones se resolvieron y el componente monoclonal ha permanecido estable. Resulta fundamental el estudio y control de los pacientes con el diagnóstico de xantogranuloma necrobiótico por su asociación con alteraciones hematológicas.



## Bibliografía

- 1 Spicknall KE, Mehregan DA. Necrobiotic xanthogranuloma. *Int J Dermatol.* 2009;48:1–10.
- 2 Efebera Y, Blanchard E, Allam, Han A. Complete Response to Thalidomide and Dexamethasone in a patient with Necrobiotic Xanthogranuloma Associated with Monoclonal Gammopathy A Case Report and Review of The Literature. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk.* 2011;11(3):298–302.
- 3 Phillips C, Drucker C. Clinical Response of Necrobiotic Xanthogranuloma to Treatment of Underlying Paraproteinemia with Lenalidomide. *Clinical Medicine Insights: Dermatology.* 2011;4:43–46.
- 4 Ghani S, Al Ustwani O, Khalid B, et al. Periorbital Necrobiotic Xanthogranuloma Treated Successfully With Novel Multiple Myeloma Therapy. *Clin Adv Hematol Oncol.* 2013;11(10):678-681.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

**21** Dolores Caro Gutiérrez, Lucía Ascanio Armada,  
Ximena Rodríguez Vásquez, Román Miñano Medrano

# Orejas en coliflor asintomáticas en mujer de 72 años





# Orejas en coliflor asintomáticas en mujer de 72 años

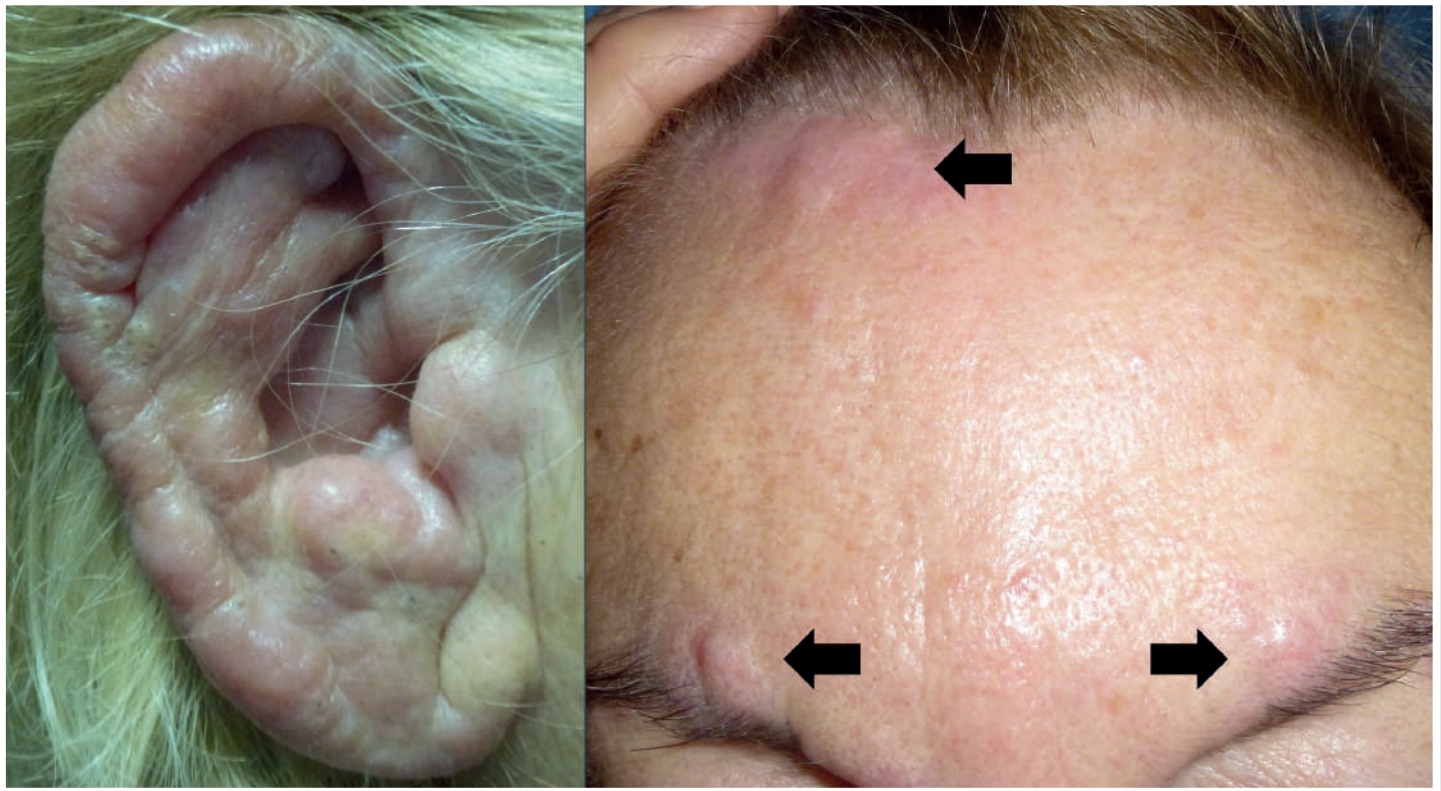
Dolores Caro Gutiérrez, Lucía Ascanio Armada, Ximena Rodríguez Vásquez, Román Miñano Medrano

## Anamnesis

Presentamos el caso de una paciente mujer de 72 años de edad que como antecedentes personales presentaba hipertensión. Además estaba en seguimiento por Hematología desde 2004 por una leucemia linfática crónica (LLC) de células B, estadio IA, que no había precisado tratamiento hasta el momento. Fue remitida a consultas de dermatología porque desde hacía un año presentaba lesiones que habían ido apareciendo de manera progresiva en ambos pabellones auriculares y frente. No refería ninguna sintomatología asociada.

## Exploración física

A la exploración física se apreciaba engrosamiento generalizado de la piel de ambos pabellones auriculares con afectación de los lobulillos y formación de lesiones nodulares subcutáneas (Figura 1). Lesiones similares se observaban también en ambas regiones supraciliares. No se observaba aumento de la temperatura, disrupciones epidérmicas ni datos de infección. No se hallaron lesiones a otros niveles cutáneos ni mucosos.

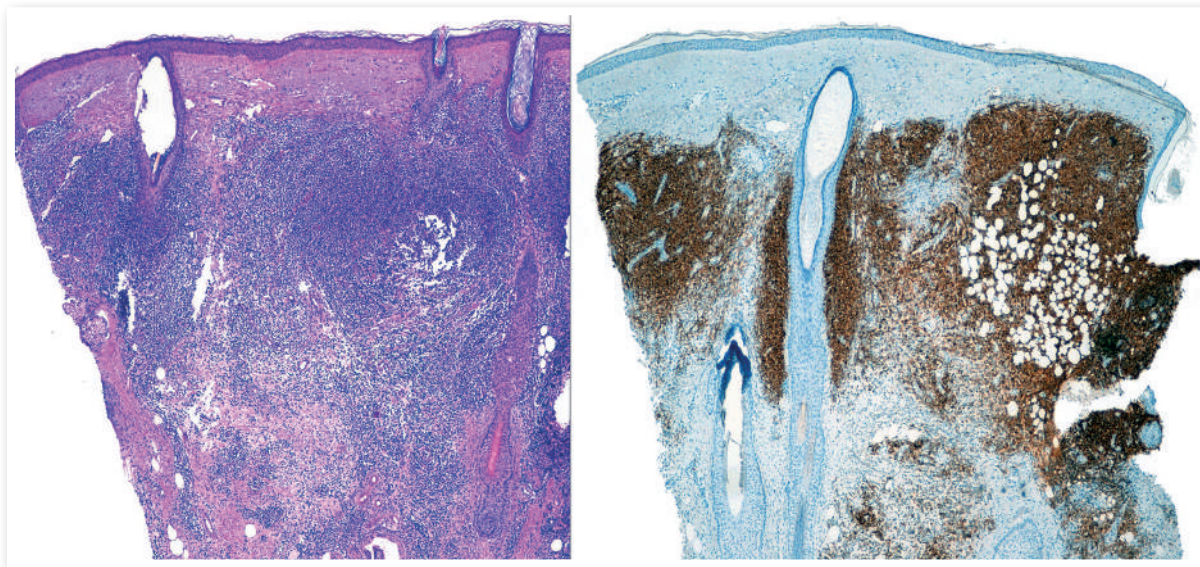


**Figura 1.** Engrosamiento cutáneo de piel de pabellón auricular y lesiones nodulares subcutáneas



## Exploraciones complementarias

La biopsia cutánea realizada sobre lesión de pabellón auricular mostró infiltración de la dermis reticular superficial y profunda a expensas de una celularidad linfoide de tamaño pequeño-intermedio, que respeta la dermis papilar y no infiltra la epidermis. Las células expresaban CD20, bcl2, focal y débilmente bcl6 y CD5, y fueron negativas para CD3, CD10 y CD30. Además las células mostraban un índice de proliferación (Ki-67) muy bajo (Figura 2).



**Figura 2.** Infiltración linfoide en dermis reticular superficial y profunda. Positividad para CD20



## Diagnóstico

Infiltración dérmica por LLC-B.

## Tratamiento

De acuerdo con Hematología se decidió observación de las lesiones y no precisó iniciar tratamiento para la leucemia.

## Evolución

Estabilidad de las lesiones.

## Comentario

Los pacientes con LLC pueden padecer alteraciones dermatológicas en relación con dicha patología, pudiendo ser estas específicas (leucemia cutis) o no específicas (las derivadas del tratamiento).<sup>(1)</sup> La infiltración de la piel por células leucémicas se denomina leucemia cutis, cloroma, sarcoma granulocítico o linfoma histiocítico.<sup>(2)</sup> Se trata de una manifestación dermatológica rara, específica de neoplasias hematológicas, con mayor frecuencia de la estirpe T.<sup>(2)</sup> La prevalencia de la leucemia cutis en los pacientes con leucemias linfáticas varía dependiendo de si nos encontramos ante una forma aguda (1%) o ante una forma crónica (8%).<sup>(2)</sup> Suele afectar con mayor frecuencia a la zona del rostro y cuello y de forma característica aparece en lugares con afectación herpética previa.<sup>(3)</sup> La afectación de ambos pabellones auriculares de manera bilateral ha sido descrita en la literatura con anterioridad.<sup>(3,4)</sup> La relación entre las lesiones y el diagnóstico de la LLC es variable, pudiéndose desarrollar de forma previa al inicio de la misma o aparecer cuando esta ya es conocida. En el caso de nuestra paciente aparecieron tras 6 años del diagnóstico. A diferencia de los casos de leucemias agudas, esta manifestación no implica un peor pronóstico en los casos de leucemias crónicas.





## Bibliografía

- 1 Vester K, Treudler R, Paasch U. et al. Specific bilateral ear infiltration as an early manifestation of chronic lymphocytic leukaemia. *Eur J Dermatol.* 2012 Mar-Apr;22(2):265-6
- 2 Miranda M.P, Olivares L, Rodríguez Tolosa M, et al. Leucemia cutis. Presentación de un caso y revisión de la literatura, *Dermatol. Argent.*, 2006, 12:272-275
- 3 Kim PS, Sheth PB. Asymptomatic cauliflower ears in a 73-year-old man. *Arch Dermatol.* 2011 Dec;147(12):1443, 1448.
- 4 Koletsis T, Patsatsis A, Kostopoulos I et al. Ear lobe involvement in chronic lymphocytic leukemia. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2013 Jan;11(1):80-2.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

22 Aroa García Duarte, Alba Gómez Zubiaur, Cristina Guirado Koch,  
Mercedes García Rodríguez

Paciente asiática con múltiples lesiones  
cutáneas y afectación multiorgánica  
de inicio súbito





# Paciente asiática con múltiples lesiones cutáneas y afectación multiorgánica de inicio súbito

Aroa García Duarte, Alba Gómez Zubiaur, Cristina Guirado Koch, Mercedes García Rodríguez

## Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria crónica de naturaleza autoinmune y de etiología desconocida, caracterizada por la afectación de múltiples órganos y sistemas y por la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA).

El LES puede causar una amplia variedad de síntomas que a menudo pueden confundirse con otras patologías. Puede afectar a la piel, las articulaciones, riñón, pulmón, corazón, sistema nervioso y otros órganos.

Actualmente el tratamiento suele ser combinado con corticoides, inmunosupresores, fármacos antipalúdicos y fármacos biológicos. Los pacientes con LES requieren un seguimiento estrecho para detectar posibles complicaciones.

Es necesario el conocimiento de los síntomas cutáneos en el LES, ya que como en el caso que presentamos, puede ser la clave para el diagnóstico de la enfermedad.



## Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer asiática de 41 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por cuadro de 15 días de evolución de malestar general, astenia, artralgias y mialgias inespecíficas, junto con sensación distérmica y aparición en los últimos 20 días de lesiones cutáneas



Figura 1

en manos y pies, con afectación facial en los últimos 5 días. A la exploración presenta en zona distal de manos y pies pequeñas máculo-pápulas violáceas de predominio periungueal (Figura 1). En región facial múltiples pápulo-placas eritematoedematosas dispersas de predominio en frente y mejillas, infiltradas al tacto, con zonas levemente descamativas (Figura 2). En tronco lesiones similares pero más tenues. Las lesiones no son dolorosas ni pruriginosas, pero producen sensación de calor local e hinchazón. La paciente no presenta historia de fotosensibilidad, ojo rojo ni aftosis oral. Como único antecedente refiere cuadro catarral en las dos semanas previas, tratado con ibuprofeno. Con la sospecha clínica de lupus eritematoso sistémico, se solicita biopsia cutánea y se ingresa a la paciente para estudio.

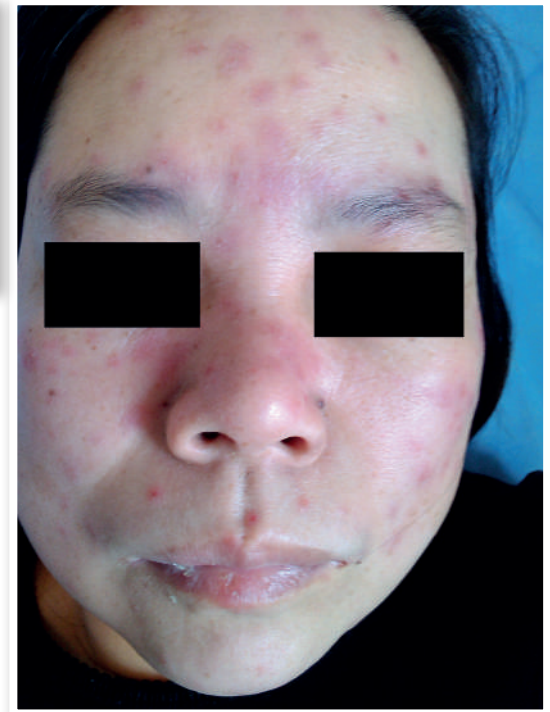


Figura 2



La biopsia cutánea con inmunofluorescencia directa muestra hallazgos compatibles con lupus eritematoso sistémico. En la analítica sanguínea destaca anemia microcítica, neutropenia y leve plaquetopenia, así como disminución de C3 y C4. El estudio de autoinmunidad revela ANA positivo a título mayor de 1/1280 (patrón homogéneo), anticuerpos anti-DNA, anti Sm y anti P. Ribosomal positivos. En ecocardiograma se observa derrame pericárdico sin compromiso hemodinámico ni afectación valvular. Ante la persistencia de proteinuria mayor de 1 gramo y sedimento levemente patológico, se realiza biopsia renal que es compatible con nefritis lúpica (glomerulonefritis proliferativa endocapilar difusa, con afectación global). Con el diagnóstico de LES con afectación renal se inicia tratamiento inmunosupresor con ácido micofenólico y prednisona oral, con los que actualmente continua.

## Evolución

Un mes tras el diagnóstico, la paciente presenta tumefacción y edematización del cuero cabelludo, junto con pérdida de densidad difusa del cabello, con pilotracción positiva a la exploración. Se realiza biopsia cutánea que no muestra componente inflamatorio ni cicatricial, por lo que ante la sospecha de efluvio telógeno en contexto de LES se inicia tratamiento tópico con Minoxidil al 5%, con lo que en los meses posteriores presenta una repoblación completa.

## Conclusión

Presentamos el caso de un LES diagnosticado a través de sus manifestaciones cutáneas. Su peculiaridad reside en que estas lesiones permitieron orientar el diagnóstico, al ser la manifestación más llamativa de la paciente, en el contexto de un cuadro clínico con afectación inespecífica del estado general.



## Bibliografía

- 1 Epidemiology of systemic lupus erythematosus and cutaneous lupus in a predominantly white population in the United States. Jarukitsopa S, Hoganson DD, Crowson CS, Sokumbi O, Davis MD, Michet CJ, Matteson EL, Maradit-Kremers H, Chowdhary VR. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2014 Nov 4.
- 2 Evaluation of the incidence of discoid lupus erythematosus in patients with systemic lupus erythematosus and its relationship to disease activity. Saghafi M, Hashemzadeh K, Sedighi S, Yazdanpanah MJ, Rezaieyazdi Z, Sahebari M, Esmaily H. *J Cutan Med Surg*. 2014 Sep-Oct;18(5):316-9.
- 3 Cutaneous manifestations of lupus erythematosus. Parodi A, Cozzani E.G *Ital Dermatol Venereol*. 2014 Oct;149(5):549-54.
- 4 Lupus erythematosus: considerations about clinical, cutaneous and therapeutic aspects. Moura Filho JP, Peixoto RL, Martins LG, Melo SD, Carvalho LL, Pereira AK, Freire EA. *An Bras Dermatol*. 2014 Jan-Feb;89(1):118-25.
- 5 Cutaneous lupus erythematosus. Eastham AB, Vleugels RA. *JAMA Dermatol*. 2014 Mar;150(3):344.
- 6 Cutaneous lupus erythematosus: An update. Grönhagen CM, Nyberg F. *Indian Dermatol Online J*. 2014 Jan; 5(1):7-13.
- 7 Systemic symptoms in the progression of cutaneous to systemic lupus erythematosus. Wiczorek IT, Propert KJ, Okawa J, Werth VP. *JAMA Dermatol*. 2014 Mar; 150(3):291-6.

**Dermatosis en relación con la medicina interna**

**23** Javier Ruiz Martínez

**Pápulas pigmentadas pruriginosas  
localizadas en extremidades**





# Pápulas pigmentadas pruriginosas localizadas en extremidades

Javier Ruiz Martínez

## Anamnesis

Mujer de 42 años, natural de Ecuador, que consulta por lesiones cutáneas en brazos y piernas de más de 3 años de evolución que resultan pruriginosas cuando se encuentra en ambientes calurosos. Refiere que en los últimos meses ha aumentado el número de lesiones. Sin otra sintomatología asociada.

Como antecedentes personales consultó en reumatología por artralgias y sensación de entumecimiento en ambas manos con diagnóstico tras pruebas complementarias de síndrome del túnel del carpo bilateral leve y fibromialgia. No reacciones adversas a medicamentos, no cardiopatía ni broncopatía conocida, sin otros antecedentes médicos de interés. Sigue tratamiento ocasional con AINEs por dolores articulares. Entre sus antecedentes familiares refiere que su abuela materna, una de sus siete hermanas, y dos sobrinas, hijas de otra hermana sin lesiones, han presentado lesiones de aspecto y distribución similar. Sin antecedentes familiares de cáncer ni de ninguna otra enfermedad relevante.

## Exploración física

Presenta pápulas de color marrón de entre 1-2 mm de tamaño confluentes en superficie extensora de ambas piernas y en dorso de pies, así como en raíz de miembros superiores. No presentaba afectación de mucosas ni macroglosia. Sin signos inflamatorios articulares (Figura 1).





**Figura 1.** Pápulas múltiples hiperpigmentadas en región pretibial

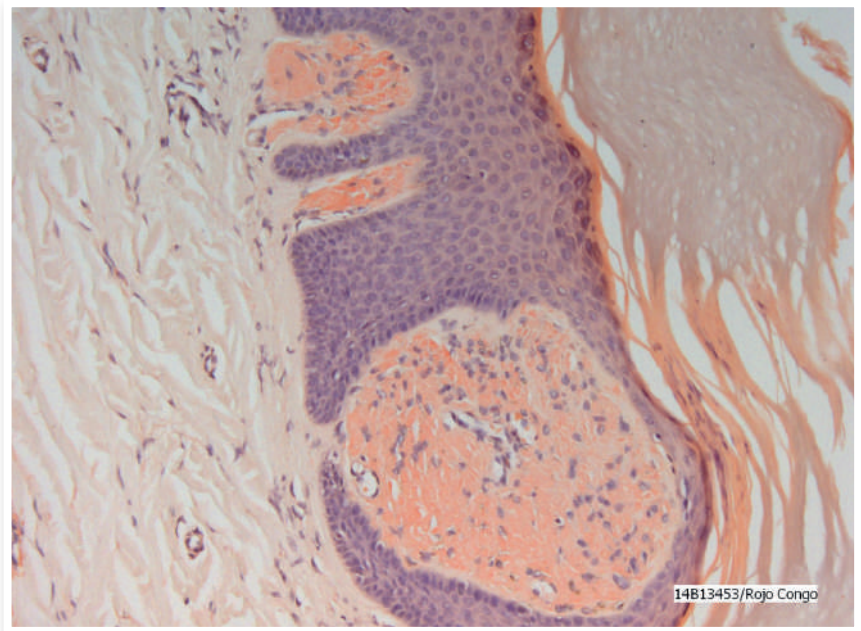


## Exploraciones complementarias

Las pruebas analíticas no han mostrado alteraciones significativas. Estudio bioquímico con función renal y hepática normal. Velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva y factor reumatoide en rangos normales. Proteinograma con leve aumento de gammaglobulinas (1.6 g/dl, 21.1%), análisis de orina normal. Estudio de autoinmunidad con ANAs negativos. Serología de Lúes, Hepatitis B y C, VIH negativas.

Análisis anatomopatológico de biopsia tipo Punch de lesiones cutáneas en piernas: se observa en la dermis papilar la presencia de glóbulo de material eosinófilo, amorfo, que a la tinción rojo congo es positivo dando una birrefringencia con luz polarizada de color verdoso (Figura 2).

Análisis anatomopatológico de biopsia de grasa abdominal: fragmentos de tejido adiposo sin alteraciones relevantes. Rojo congo negativo.



**Figura 2.**  
Depósitos de amiloide a nivel  
de dermis papilar rojo congo positivos



## Diagnóstico

Amiloidosis cutánea primaria localizada familiar tipo liquen amiloideo.

## Tratamiento

Corticoides tópicos de alta potencia durante dos semanas.

## Evolución

Tras instaurar tratamiento las lesiones cutáneas y el prurito han disminuido. La paciente nos facilitó los informes de anatomía patológica de una de sus sobrinas que informaban de liquen amiloideo. Se realizó interconsulta a reumatología que amplió estudio analítico con proteinuria de Bence Jones negativa y HLA-B27 negativo, el resto de resultados fueron similares a los de los análisis solicitados por nuestra parte.

## Comentario

El liquen amiloideo es la forma más frecuente de presentación de amiloidosis cutánea primaria localizada. Se cree que el depósito de amiloide en dermis deriva de los queratinocitos aunque el mecanismo etiopatogénico no está claramente establecido.

Las formas familiares son poco frecuentes y entre ellas se encuentran las familias con el síndrome MEN 2a. También se han detectado casos familiares con mutaciones en los genes que codifican el receptor  $\beta$  de la oncostatina M (OSMR $\beta$ ) o en el receptor de la IL-31 (IL-31 RA). Se han descrito casos asociados a trastornos autoinmunitarios (esclerodermia, lupus, dermatomiositis) y la cirrosis biliar primaria.



Clínicamente consiste en pápulas hiperqueratósicas y pigmentadas localizadas en superficies extensoras de extremidades, típicamente en región pretibial. El diagnóstico se confirma demostrando depósitos de amiloide principalmente en dermis papilar rojo congo positivos con la característica birrefringencia verde con luz polarizada.

Como tratamiento se suelen emplear corticoides tópicos de potencia alta a corto plazo asociados a un queratolítico. Puede resultar útil el dimetil sulfóxido. Otras opciones son la dermoabrasión, retinoides sistémicos, ciclofosfamida, fototerapia UVB o PUVA.



## Bibliografía

- 1 Wang WJ. Clinical features of cutaneous amyloidosis. *Clin Dermatol.* 1990;8:13-9.
- 2 Wang WJ, Chang YT, Huang CY, et al. Clinical and histopathological characteristics of primary cutaneous amyloidosis in 794 Chinese patients. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei).* 2001;64:101-7.
- 3 Parsi K, Kossard S. Thermosensitive lichen amyloidosis. *Int J Dermatol.* 2004;43:925-8.
- 4 Arita J, South AP, Hans-Filho G, et al. Oncostatin M receptor-beta mutations underlie familial primary localized cutaneous amyloidosis. *Am J Hum Genet.* 2008;82:73-80.
- 5 Wong CK. Amyloid treatment. *Clin Dermatol.* 1990;8:108-11.
- 6 Wong CK. Treatment (cutaneous amyloidosis). *Clin Dermatol* 1990;8:108-11.
- 7 Helander I, Hapsu VK. Treatment of lichen amyloidosis by etretinate. *Clin Exp Dermatol* 1986;11:574-7.
- 8 Pasricha JS, Seetharam KA. Low dose cyclophosphamide therapy in lichen amyloidosis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 1987;53:273-4.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

24 Micaela Churruca Grijelmo, Alejandro Lobato Berezo,  
Marcela Martínez Pérez, Miguel-Ángel Gallego Valdés

# Pápulas-placas anulares en paciente con síndrome mielodisplásico





# Pápulas-placas anulares en paciente con síndrome mielodisplásico

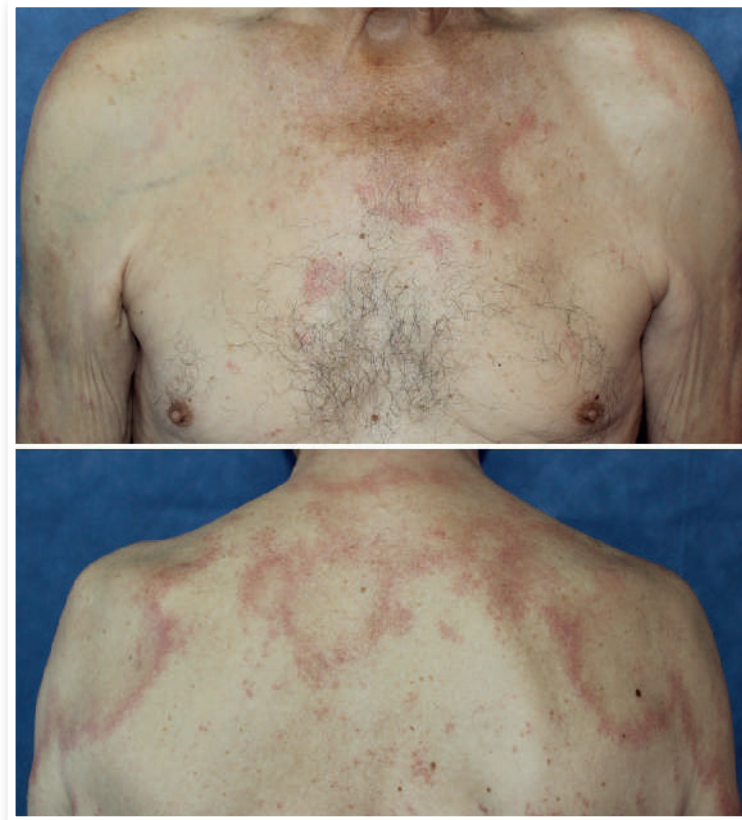
Micaela Churruca Grijelmo, Alejandro Lobato Berezo, Marcela Martínez Pérez, Miguel-Ángel Gallego Valdés

## Anamnesis

Varón de 61 años, diagnosticado en 2007 de leucemia mieloblástica aguda que secundariamente, en 2013, había progresado a síndrome mielodisplásico. Acude a consulta de dermatología para valoración de varias lesiones asintomáticas en parte superior de espalda y tórax de 3 meses de evolución. El paciente no presentaba antecedentes epidemiológicos de interés.

## Exploración física

A la exploración se objetivaron varias placas eritematosas anulares, arciformes, o policíclicas de diferentes tamaños (desde 3x3 a 8x10 cm de diámetro), localizadas en parte superior de la espalda, brazos y parte superior del tórax anterior. Presentaban un borde bien definido compuesto por la coalescencia de pápulas, con infiltración a la palpación y sin descamación superficial. Las lesiones no le producían prurito ni dolor.



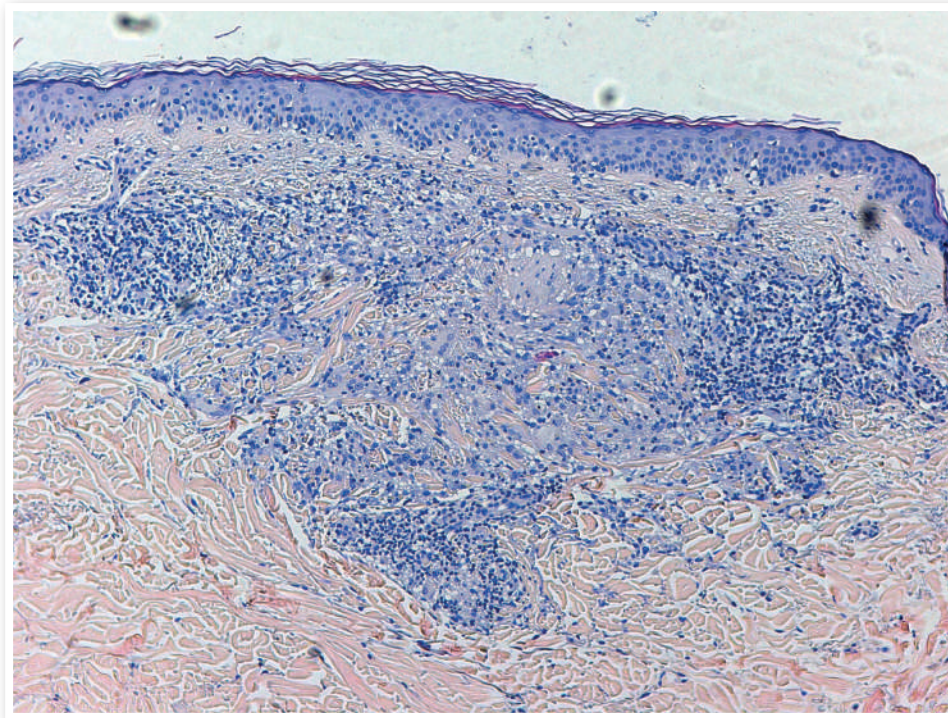
**Figura 1.** Placas eritematosas anulares y policíclicas en tórax y espalda





## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de piel de la zona periférica de una de las lesiones y el estudio anatomopatológico reveló la presencia de una reacción dérmica histiocitaria granulomatosa con células gigantes, acumulo de linfocitos y focos de necrobiosis con mucinosos con ocasional patrón intersticial.



**Figura 2.** Infiltrado dérmico compuesto por células gigantes, linfocitos, focos de necrobiosis y depósitos de mucina (tinción H-E; x10)



Se realizaron además exámenes de laboratorio con hemograma y bioquímica sanguínea normales, y anticuerpos antinucleares, factor reumatoide y serología vírica negativos.

### Diagnóstico

En base a los hallazgos clínicos e histológicos se diagnosticó de granuloma anular localizado.

### Tratamiento

Debido al carácter asintomático y benigno de las lesiones se decidió no tratar al paciente y mantenerlo en observación.

### Evolución

El paciente acudió en dos ocasiones más a consulta: la primera de ellas fue 6 meses después del diagnóstico y las lesiones permanecían estables, sin cambios de tamaño ni sintomatología acompañante. La segunda consulta fue 1 año tras el diagnóstico y no había signos de lesiones cutáneas, por lo que habían regresado espontáneamente sin dejar cicatriz ni hiperpigmentación residual.

### Comentario

El granuloma anular (GA) es una dermatosis benigna degenerativa del colágeno dérmico con reacción histiocitaria granulomatosa. Es un proceso relativamente frecuente, de curso lento, progresivo y normalmente autolimitado, que aparece con mayor frecuencia en mujeres y durante las dos primeras décadas de la vida.



Se caracteriza por la aparición de pequeñas pápulas-placas eritematosas, rosadas o violáceas asintomáticas que se agrupan disponiéndose en forma anular. La localización más frecuente son las extremidades. La etiopatogenia del GA no se conoce con exactitud. Se ha relacionado con fármacos, diabetes mellitus, patología tiroidea, traumatismos, picaduras de artrópodos, fotoexposición, terapia PUVA, prueba de la tuberculina e infecciones por virus. También se ha descrito asociado a neoplasias hematológicas y sólidas, siendo en la mayoría de estos casos la forma de presentación y localización atípicas.

Se han descrito varias formas clínicas: el GA clásico (localizado o diseminado), el perforante, el subcutáneo o profundo y el maculoso o en placas. En todas ellas se objetivan características histológicas similares consistentes en la presencia de focos de degeneración mucinosa del colágeno en dermis superficial y media, rodeados por un infiltrado linfo-histiocitario intersticial y/o en empalizada. Según la variante clínica se incluyen multitud de entidades dentro del diagnóstico diferencial del GA, pero principalmente deben descartarse las siguientes patologías: tiña corporis, pitiriasis rosada, psoriasis, liquen plano numular, eccema numular, lupus cutáneo subagudo, sarcoidosis, lepra, eritema migratorio de la enfermedad de Lyme, eritema anular centrífugo y dermatitis granulomatosa intersticial. El diagnóstico de sospecha lo establece la clínica y para su confirmación se requiere biopsia de una de las lesiones. Debido al carácter benigno y autorresolutivo del GA, la mayoría de los pacientes no requieren tratamiento. Si las lesiones persisten pueden utilizarse corticoides tópicos potentes (tratamiento de elección), inmunomoduladores tópicos, crioterapia, corticoides intralesionales o láser de CO<sub>2</sub>. Para los casos más graves, generalizados y/o sintomáticos se utilizan inmunosupresores orales, retinoides orales, terapia fotodinámica y fármacos inhibidores de TNF- $\alpha$ .



El caso presentado corresponde a un granuloma anular en un paciente previamente diagnosticado de síndrome mielodiplásico secundario a leucemia mieloide aguda, que, dado su carácter paraneoplásico, presenta una morfología, una distribución y una histología atípicas, aunque definitivamente diagnósticas.

Como conclusión destacar que las numerosas afecciones de las cuales debe diferenciarse así como el gran polimorfismo de las lesiones, hacen necesario un alto índice de sospecha y una confirmación histopatológica. El GA constituye, por tanto, un importante desafío diagnóstico.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

**25** Anne Barrutia Borque, Olane Guergué Diaz de Cerio,  
Marta Rubio Lombrana, Elvira Acebo Mariñas

# Pápulas umbilicadas en mujer con leucemia linfática crónica





# Pápulas umbilicadas en mujer con leucemia linfática crónica

Anne Barrutia Borque, Olane Guergué Diaz de Cerio, Marta Rubio Lombraña, Elvira Acebo Mariñas

## Anamnesis

Mujer de 59 años. No alergias medicamentosas conocidas. No hábitos tóxicos. Hipotiroidismo. Leucemia linfática crónica de células B (LLC-B) atípica diagnosticada en 2003 con púrpura trombopénica idiopática (PTI) asociada, por lo que se realizó tratamiento específico de la leucemia y, al no haber respuesta, se realizó esplenectomía, manteniéndose estable con tratamiento esteroideo e inmunoglobulinas mensuales. Tratamiento habitual: Prednisona 20 mg, Levothroid, Omeprazol, Nootropil.

Ingresa en Medicina Interna por cuadro de fenómenos autoinmunes asociados (sordera neurosensorial bilateral, artritis, lesiones cutáneas y fiebre), con sospecha de Síndrome de Cogan. Durante los siguientes meses presenta varios brotes más de lesiones cutáneas, coincidiendo con episodios de fiebre y artritis generalizada, inicialmente corticoide-dependientes y, posteriormente, con evolución independiente.

Cinco meses después, durante un brote de lesiones cutáneas sin fiebre ni artritis, presenta adenopatías generalizadas que, histológicamente muestran linfoma inmunoblástico CD20+ (Síndrome de Richter), por lo que recibe tratamiento quimioterápico específico, con el cual desaparecen las lesiones.



## Exploración física

Durante los brotes autoinmunes, se observan múltiples pápulas eritematosas con centro umbilicado, ligeramente descamativas, distribuidas de forma simétrica en tórax anterior, brazos y piernas (Figura 1a). Las lesiones no son dolorosas ni pruriginosas.

Coincidiendo con la transformación a linfoma, las lesiones presentan una morfología anular y expansión de forma centrífuga, confluyendo entre ellas (Figura 1b).



**Figura 1.** a) Lesiones iniciales: pápulas eritematosas con centro umbilicado. b) Lesiones del último episodio: pápulas eritematosas con morfología anular y tendencia a la confluencia entre las mismas



## Pruebas complementarias

Analítica: PCR: 12,5; VSG: 63; Leucocitos 24.600. Resto normal.

Serología VEB, CMV, VHS, VVZ, mycoplasma negativas. ANAs, C3, C4, FR, crioglobulinas y aCL negativos. Resto de pruebas (PPD y booster, hemocultivos, ecocardiograma, Rx de tórax y TAC) sin hallazgos.

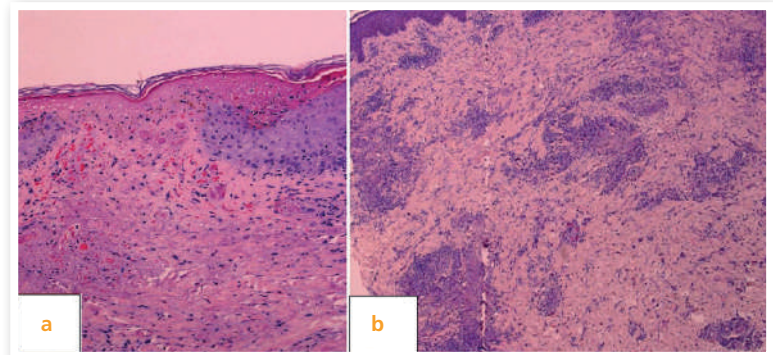
La biopsia de una de las lesiones iniciales muestra un infiltrado histiocitario superficial con eliminación transepidérmica del componente necrobiótico y trombosis en los vasos periféricos (Figura 2a). En la biopsia de las lesiones del último episodio se observan focos de degeneración del colágeno con aspecto mucinoso y formación de empalizada de células epiteloides y alguna célula gigante multinucleada a su alrededor. (Figura 2b).

## Diagnóstico

Granuloma anular perforante con evolución a granuloma anular clásico paraneoplásico

## Tratamiento

Durante los primeros episodios las lesiones responden a corticoterapia. Las lesiones del último episodio desaparecen tras tratamiento quimioterápico.



**Figura 2.** a) Infiltrado histiocitario superficial con eliminación transepidérmica del componente necrobiótico con trombosis en los vasos periféricos. b) Granulomas en empalizada con degeneración del colágeno y depósito de mucina en su interior





## Evolución

La paciente desarrolla una insuficiencia cardiaca congestiva con disfunción sistólica severa secundaria a tratamiento quimioterápico, con empeoramiento progresivo del estado general y fallecimiento al cabo de unos meses.

## Comentario

El granuloma anular es una dermatosis autolimitada, normalmente asintomática, con múltiples formas de presentación: localizada, generalizada, subcutánea y perforante. Se manifiesta como pápulas-nódulos de aspecto anular y crecimiento centrífugo, localizados frecuentemente en las extremidades, de forma simétrica. La etiología es desconocida, pero se han propuesto asociaciones con enfermedades sistémicas (diabetes mellitus, tiroides y dislipemia) y como proceso paraneoplásico. El tratamiento expectante suele ser la actitud terapéutica más adecuada para la enfermedad localizada y asintomática. En casos diseminados puede ser necesario tratamiento sistémico.

Histológicamente, en la variante clásica, se observan granulomas con histiocitos en empalizada y necrobiosis de colágeno con depósitos de mucina. En la variante perforante es característica la eliminación transepidérmica de colágeno degenerado.

Presentamos un caso curioso por la evolución de lesiones clínica e histológicamente concordantes con un granuloma anular perforante, que aparecen coincidiendo con procesos autoinmunes y responden a corticoterapia, a lesiones de morfología anular que aparecen en contexto de un Síndrome de Richter, con una histología característica de un granuloma anular clásico y que se resuelven con quimioterapia, lo que nos hace sospechar la evolución del primero a un granuloma anular de origen paraneoplásico.



## Bibliografía

1. Pustular generalized perforating granuloma annulare. Br J Dermatol. 2003 Oct;149(4):866-8.
2. Generalized perforating granuloma annulare. An Bras Dermatol. 2011 Mar-Apr;86(2):327-31.
3. Etiology, diagnosis, and therapeutic management of granuloma annulare: an update. Am J Clin Dermatol. 2013 Aug;14(4):279-90.





## **Dermatosis en relación con la medicina interna**

**26** Sofía de Asís Cuestas, Celia Sanchis Sánchez, Sergio Santos Alarcón,  
Almudena Mateu Puchades

# Placas amarillentas asintomáticas en tronco





# Placas amarillentas asintomáticas en tronco

Sofía de Asís Cuestas, Celia Sanchis Sánchez, Sergio Santos Alarcón, Almudena Mateu Puchades

## Anamnesis

Mujer de 65 años sin alergias medicamentosas conocidas, fumadora de medio paquete diario y entre cuyos antecedentes destaca un carcinoma ductal en mama derecha diagnosticado en 2006, tratado con cirugía, radioterapia, quimioterapia y hormonoterapia, libre de enfermedad en el momento de la consulta. Es remitida desde oncología para valoración de lesiones asintomáticas en tronco.

La paciente refería aparición de las mismas hacía 3 años, eran completamente asintomáticas y no les había dado ninguna importancia. Habían ido apareciendo de forma progresiva y no habían sufrido un crecimiento llamativo recientemente.

## Exploración física

A la exploración se apreciaban varias lesiones en forma de placas no infiltradas de coloración amarillenta, bien delimitadas aunque con una morfología irregular, que afectaban a mama derecha, axila derecha y región escapular ipsilateral (Figura 1a-b). Además la paciente presentaba lesiones similares a nivel periorbitario, de forma bilateral y simétrica (Figura 1c). El resto de la exploración física no mostró otras lesiones de interés.



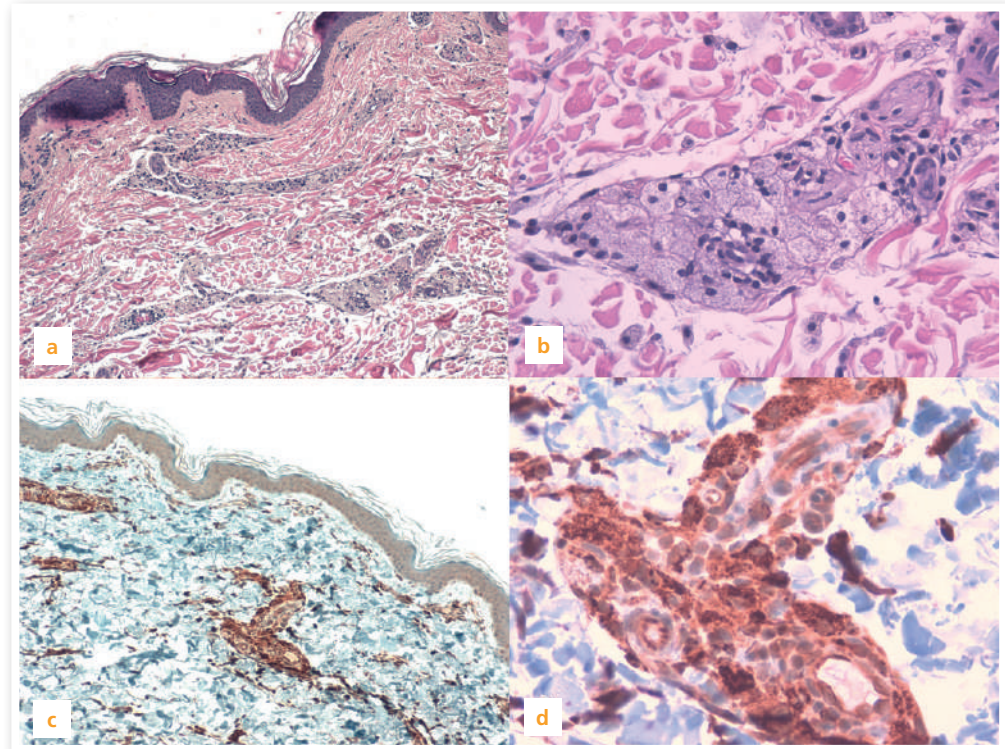
**Figura 1.** Placas amarillentas no infiltradas en axila derecha (a), mama derecha (b) y región periorbitaria (c)



## Pruebas complementarias

El estudio anatomopatológico mostró un infiltrado en dermis superficial y media compuesto por acúmulos de histiocitos espumosos, con un núcleo redondeado central y un citoplasma claramente vacuolado (Figura 2a-b). Estos histiocitos eran CD68 positivos (Figura 2c-d).

En la analítica sólo destacaba un pico monoclonal IgG-kappa, estando el resto de parámetros dentro de la normalidad, incluido el perfil lipídico.



**Figura 2.** Histiocitos espumosos en dermis superficial y media dispuestos en acúmulos (a-b). Inmunohistoquímica positiva para CD68 (c-d)





## Diagnóstico

Xantoma plano difuso normolipémico asociado a gammapatía monoclonal de significado incierto.

## Evolución

La paciente no presentaba astenia ni pérdida de peso. No se apreciaron adenopatías a nivel periférico. El abdomen era blando y depresible sin masas ni megalias.

La paciente fue remitida al Servicio de Hematología para estudio, donde se le diagnosticó una gammapatía monoclonal de significado incierto, por la que no ha requerido tratamiento por el momento.

En cuanto a las lesiones cutáneas estas han permanecido estables en controles posteriores (seguimiento de 2 años).

## Discusión

Existe una gran variedad de lesiones cutáneas que se asocian a procesos hematológicos, algunas de estas lesiones son específicas, ocasionadas por una infiltración cutánea de células tumorales, mientras que otras son inespecíficas, cuya clínica será más polimorfa.

El xantoma plano difuso normolipémico (XPDN) es una entidad poco frecuente, descrita por Atlman y Winkelmann en 19621, aunque su asociación a enfermedades sistémicas, sobretudo procesos hematológicos, no se estableció hasta 4 años después. Actualmente es una entidad bien definida que se engloba dentro de las xantomatosis normolipémicas y afecta por igual a ambos sexos, típicamente a individuos mayores de 50 años.



Se caracteriza clínicamente por la presencia de lesiones asintomáticas de aparición lentamente progresiva, en forma de máculas no palpables o placas ligeramente sobreelevadas, que van a tener una coloración amarillenta o incluso anaranjada en algunos casos<sup>(2)</sup>. Las zonas más frecuentemente afectadas son la región palpebral (generalmente primera zona afectada), el cuello, el tronco y los grandes pliegues, habiéndose descrito casos aislados con afectación de cicatrices antiguas y siendo excepcional la afectación mucosa o extracutánea (por ejemplo de válvulas cardíacas). A nivel histológico podemos observar la presencia de un infiltrado en dermis superficial y media compuesto por histiocitos xantomizados, que pueden tener una distribución difusa o disponerse en acúmulos<sup>(3)</sup>. Estos histiocitos se caracterizan por tener un núcleo redondeado central y un citoplasma espumoso, debido a la presencia de lípidos en su interior. Se puede acompañar además de un leve infiltrado inflamatorio mixto y en ocasiones se pueden encontrar células gigantes multinucleadas tipo Touton. La inmunohistoquímica con CD68 nos ayuda a identificar los histiocitos, que son CD68 positivos, sin embargo las tinciones con S-100 y CD1 son negativas. A nivel analítico, el perfil lipídico de estos pacientes es normal en la mayoría de casos.

Con el tiempo se ha podido apreciar que más de la mitad de los casos de XPDN se asocian con procesos hematológicos, siendo lo más frecuente la gammapatía monoclonal de significado incierto y el mieloma múltiple<sup>(2,4)</sup>. También hay casos descritos de asociación a otras discrasias sanguíneas, así como a enfermedades no hematológicas como la dermatitis atópica o la enfermedad de Ehlers-Danlos. En cuanto a la etiopatogenia de estas lesiones, se cree que aparecen debido a la formación de complejos paraproteína-lipoproteína<sup>(5)</sup> que se depositan alrededor de los vasos, y este depósito está más influenciado por las características de estos complejos IgG-lipoproteína que por los niveles de lípidos, lo cual explica porqué estos depósitos aparecen en pacientes con niveles de lípidos dentro de la normalidad.



En cuanto a la relación temporal con la enfermedad subyacente, se ha visto que las lesiones cutáneas preceden durante años al diagnóstico hematológico, por lo que la mayoría de autores recomienda un estudio inicial y seguimiento estrecho de estos pacientes. Se ha propuesto como marcador del riesgo de asociación a enfermedades hematológicas, el descenso de los niveles de complemento<sup>(6)</sup>, en la serie de Szalat et al. un 84% de los pacientes con una discrasia sanguínea tenían hipocomplementemia, siendo esta alteración analítica infrecuente en la población general.

El abordaje de estos pacientes se fundamenta en el tratamiento de su enfermedad de base. Hay casos descritos de regresión de las lesiones cutáneas tras resolución de la patología subyacente siguiendo ambas un curso paralelo, aunque en otros casos las lesiones cutáneas se mantienen estables o incluso progresan con una evolución independiente de la enfermedad sistémica. En el caso de lesiones de pequeño tamaño podemos plantear el tratamiento con dermoabrasión o laserterapia, sin embargo para lesiones extensas la abstención terapéutica es una buena opción.

Con este caso hemos querido destacar la relación de la Dermatología con el resto de especialidades médicas, así como plantear la necesidad de estar familiarizados con cuadros que van a permitir el diagnóstico precoz de entidades importantes o van a dar el signo de alarma sobre la progresión de las mismas.



## Bibliografía

- 1 Altman J, Winkelmann RK. Diffuse normolipemic plane xanthoma. Arch Dermatol. 1962;85:633-40.
- 2 Kourou K et al. A case of diffuse plane normolipemic xanthomatosis associated with pancytopenia and monoclonal gammopathy. J Dermatol. 2006;33(1):64-67.
- 3 Marcoval J, Moreno A, Bordas X, Gallardo F, Peyrí J. Diffuse plane xanthoma: Clinicopathologic study of 8 cases. J Am Acad Dermatol. 1998;39:439-42.
- 4 Raphael Szalat et al. Pathogenesis and treatment of xantomatosis associated with monoclonal gammopathy. Blood. 2011;118:3777-84.
- 5 Taylor JS, Lewis LA, Battle JD Jr, Butkus A, Robertson AL, Deodhar S, et al. Plane xanthoma and multiple myeloma with lipoprotein-paraprotein complexing. Arch Dermatol. 1978;114:425-31.
- 6 Malbran A, Parra LS, Casas JG, et al. Case report: diffuse plane xanthoma with low C4 and systemic inflammatory symptoms. Dermatol Online J. 2009;15(4):5.

**Dermatosis en relación con la medicina interna**

**27** Constanza Martínez Mera

**Placas crónicas en antebrazos**





# Placas crónicas en antebrazos

Constanza Martínez Mera

## Anamnesis

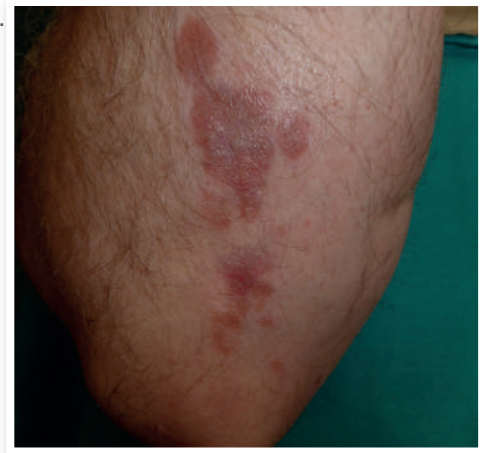
Varón de 54 años, refiere la aparición brusca hace 20 años en antebrazos por región posterior, de placas rojizas, que se han mantenido estables en el tiempo. Le generan molestia sólo a la palpación.

## Antecedentes personales

- Alergias: No.
- Dislipidemia.
- Esquizofrenia residual simple. Dependiente para su vida cotidiana.
- Medicación: clonazepam, aripiprazol, fluoxetina.

## Exploración física

- En ambos antebrazos por región posterior se observan placas rojizas, de superficie lisa y brillante, de bordes bien definidos, de mayor extensión en antebrazo derecho (3x1,5 cms) que izquierdo (3 lesiones de 6x6 mm) (Figura 1).



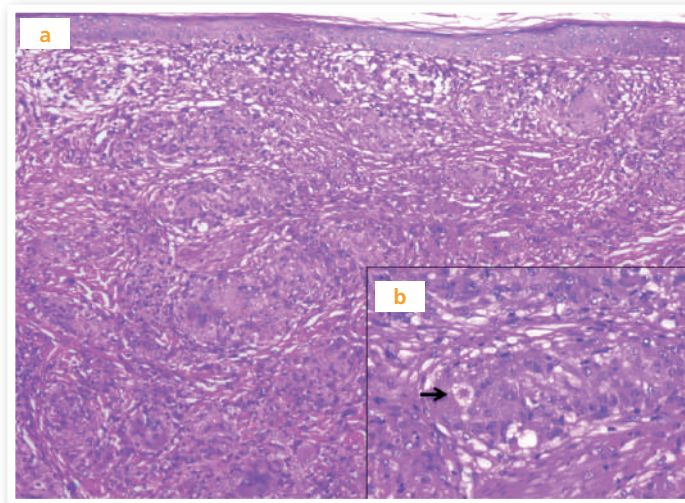
**Figura 1.**  
Exploración física.  
Antebrazo derecho con placas de sarcoidosis



- Uñas con estriación longitudinal.
- Adenopatías submandibulares bilaterales, de consistencia blanda y móvil, no dolorosa.
- Sin lesiones en mucosa oral.
- Sin hepatoesplenomegalia.

### Exploraciones complementarias

- Biopsia en antebrazo que mostraba una dermatitis granulomatosa compatible con sarcoidosis. (Figura 2)
- Ecografía de Cuello: Nódulos submandibulares bilaterales, 3,6x1,5 cm izquierdo y 3,8x2 cm derecho que sugieren adenopatías como primera posibilidad.



**Figura 2.** Histopatología. **a)** Epidermis adelgazada, en dermis superficial y profunda, una proliferación celular, que está compuesta de histiocitos epitelioides que se disponen en grupos de aspecto nodular con empalizada y que conforman granulomas epitelioides verdaderos, con múltiples células gigantes multinucleadas. **b)** Granuloma con célula multinucleada, en ella se puede ver un cuerpo asteroideo (flecha). Hematoxilina eosina **a)** x 40) y **b)** x 200



- PAAF de partes superficiales:
- Linfadenitis granulomatosa de tipo no necrotizante.
- Analítica: Bioquímica, hemograma, calcio, fósforo y proteinograma: normales, vitamina D: 25,42 (deficiente), ECA: alterada (64, normal:8-52)
- Mantoux : negativo
- TAC tórax: Adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales que predominan en el lado derecho del mediastino y en el hilio derecho. Compatibles con sarcoidosis en estadio II.

Además se realizan interconsultas a:

- Oftalmología: Refieren que impresiona de episodios de uveítis antiguos con sinequias.
- Neumología: Espirometría y difusión normal. Asintomático respiratorio.
- Cardiología: Sin cardiopatía estructural.

## Diagnóstico

Sarcoidosis.

## Tratamiento

Se le pauta corticoide tópico (clobetasol pomada) 1 vez/día durante 15 días y luego a días alternos durante 30 días.

En oftalmología le indican tratamiento con tropicamida 1 gota por las noches.

En neumología no se ha iniciado tratamiento por el momento.





## Evolución

Las lesiones permanecen estables, pero refiere que son asintomáticas. Se mantiene la misma pauta. Control por dermatología cada 6 meses.

En neumología debe completar valoración, continua en seguimiento.

## Comentario

La sarcoidosis tiene menor prevalencia en varones<sup>(1,2)</sup>. Las lesiones cutáneas están presentes en un 20% de los pacientes, siendo hasta en un tercio de estos la primera manifestación<sup>(7)</sup> o incluso hasta un 85% como ha sido referido en series españolas<sup>(4,5)</sup>. Pueden ser lesiones inespecíficas o específicas<sup>(2)</sup>. La lesión en placa es la segunda forma específica más frecuente, después de las maculopápulas, y se asocia con la evolución crónica<sup>(2,3,5)</sup> y un estadio pulmonar más avanzado 6. La localización más habitual es en cabeza y cuello, nuestro paciente presentaba la lesión en los brazos<sup>(3,6)</sup>. La manifestación extracutánea más frecuente es el compromiso pulmonar y las adenopatías periféricas, nuestro caso comprometía el pulmón, presentando un estadio II, que es más avanzado a lo descrito en la literatura<sup>(4,6)</sup>. El tiempo de las lesiones es de un curso crónico (20 años), que corresponde a la evolución menos esperada<sup>4</sup>. La ECA anteriormente fue relacionada con actividad de la enfermedad, actualmente es controversial, en nuestro paciente estaba elevada, y esto ocurre sólo en el 10% de los pacientes con evolución crónica<sup>1</sup>.

Creemos que la presentación poco sintomática, sumado a la patología psiquiátrica puede haber influido en lo tardío de la consulta de este paciente.



## Bibliografía

- 1 Ruocco E, Gambardella A, Langella GG, Lo Schiavo A, Ruocco V. Cutaneous sarcoidosis: an intriguing model of immune dysregulation. *Int J Dermatol.* 2015, 54,1-12.
- 2 Fortuño Y, Gallego I, Marcoval J. Sarcoidosis cutánea. *Actas Dermosifiliogr.* 2004; 95 (3):137-53.
- 3 Maña J, Marcoval J, Rubio M, Labori M, Fanlo M, Pujol R. Granulomatous cutaneous sarcoidosis: diagnosis, relationship to systemic disease, prognosis and treatment. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2013; 30;268-281.
- 4 Mangas C, Fernandez-Figueras MT, Fite E, Fernandez-Chico N, Sabat M, Ferrandiz C. Clinical spectrum and histological analysis of 32 cases of specific cutaneous sarcoidosis. *J Cutan Pathol.* 2006;33: 772-77
- 5 Marcoval J, Maña J, Rubio M. Specific cutaneous lesions in patients with systemic sarcoidosis: relationship with severity and chronicity of disease. *Clin Exp Dermatol.* 2011 Oct;36(7):739-44.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

28 Raquel Carrascosa de Lome

# Placas infiltradas en extremidades inferiores en una paciente diabética





# Placas infiltradas en extremidades inferiores en una paciente diabética

Raquel Carrascosa de Lome

## Anamnesis

Mujer de 64 años, con diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con metformina, que refería la aparición hacía 3 meses de lesiones eritematosas asintomáticas en el tercio inferior de ambas piernas, que habían ido aumentando ligeramente de tamaño. Hacia 1 mes apareció una lesión similar en la rodilla derecha, que también fue creciendo lentamente.

## Exploración física

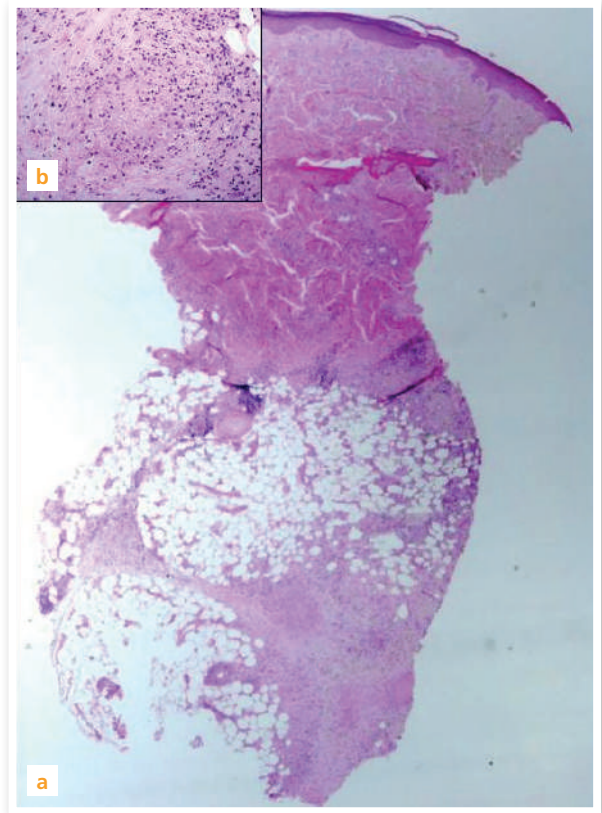
Presentaba dos placas eritematosas en la cara medial del tercio inferior de ambas piernas, discretamente infiltradas, de 3 cm de diámetro. Además, presentaba otra placa de características similares, de 5 cm, en la rodilla derecha (Figura 1a y b).

## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que mostró una epidermis y dermis sin alteraciones, encontrándose en el tejido celular subcutáneo una paniculitis septal, con granulomas epitelioides en empalizada (Figura 2a y 2b).



**Figura 1.** Placas eritematosas discretamente infiltradas en el tercio inferior de la pierna izquierda (a) y en la rodilla derecha (b)



**Figura 2.** La epidermis y la dermis están intactas. Se observa una paniculitis septal en el tejido celular subcutáneo, con granulomas epitelioides en empalizada (a). A mayor detalle se muestran los granulomas en empalizada (b)



## Diagnóstico

Los hallazgos clínicos e histológicos fueron compatibles con el diagnóstico de granuloma anular subcutáneo.

## Tratamiento

Se pautó tratamiento tópico con mometasona, aplicado una vez al día durante un mes.

## Evolución

Las lesiones se resolvieron completamente en un mes.

## Comentarios

El granuloma anular subcutáneo es una variante rara de granuloma anular, que suele afectar a niños y adultos jóvenes<sup>(1)</sup>, con una frecuencia máxima entre los 3 y los 6 años<sup>(2)</sup>. Aunque no está clara su etiología, se han descrito casos como el nuestro asociados a diabetes mellitus<sup>(1,3)</sup>. Clínicamente se caracteriza por la presencia de nódulos firmes e indurados, de carácter asintomático, de entre 3,5-6 cm, que se localizan típicamente en la cara anterior de las piernas, los tobillos, el dorso de los pies y de las manos, los glúteos y el cuero cabelludo<sup>(1)</sup>. También se han descrito casos en el pene<sup>(4,5)</sup>. El diagnóstico suele ser clínico, siendo necesaria la biopsia cutánea cuando la presentación es atípica o las lesiones son sintomáticas. El examen histológico muestra una paniculitis septal con granulomas en empalizada, sin participación dérmica en la mayoría de los casos<sup>(1)</sup>. En nuestro caso llama la atención la edad avanzada de nuestra paciente, que se encuentra en la sexta década de la vida, siendo excepcional la aparición de esta entidad después de la segunda década de la vida<sup>(3,6,7)</sup>.



## Bibliografía

- 1 Requena L, Fernández-Figueras MT. Subcutaneous granuloma annulare. *Semin Cutan Med Surg.*2007; 26: 96-9.
- 2 De Aloe G, Risulo M, Sbrano P, De Nisi MC, Fimiani M. Subcutaneous granuloma annulare in an adult patient. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2006; 20: 462-4.
- 3 Tam MM, Meehan CJ. Subcutaneous granuloma annulare in a patient with rheumatoid arthritis and diabetes mellitus. *Australas J Dermatol.* 1996; 37: 199-201
- 4 Pinto-Almeida T, Torres T, Sanches M, Alves R, Selores M. Granuloma annulare of the penis - subcutaneous presentation. *Eur J Dermatol.* 2011; 21: 448-9.
- 5 Toepfer NJ, Wessner SR, Elston DM, Simmons J, Sumfest JM. Three cases of subcutaneous granuloma annulare of the penis: a rare presentation of a common disease. *Urology.* 2011; 78: 508-10.
- 6 Miljković J, Krajnc I. Subcutaneous granuloma annulare in an adult. *Wien Klin Wochenschr.* 2003; 115: 309-11.
- 7 Salomon RJ, Gardepe SF, Woodley DT. Deep granuloma annulare in adults. *Int J Dermatol.*1986; 25: 109-12.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

29 Josefa Sánchez López

¿Qué esconde la calcinosis cutánea generalizada infantil?







# ¿Qué esconde la calcinosis cutánea generalizada infantil?

Josefa Sánchez López

## Anamnesis

Escolar de 7 años, natural de Bolivia, que reside en España desde hace pocos meses. Ingres a cargo de Pediatría por absceso cutáneo pretibial izquierdo que no responde a antibioterapia empírica domiciliaria. Asocia fiebre, malestar general y artralgias generalizadas. Nos avisan para valoración del absceso, así como de otras lesiones cutáneas, localizadas a nivel facial, codos y dorso de manos, que según la madre empeoran con la exposición solar.

Como antecedentes personales de interés, destaca el diagnóstico en su país de origen de oligoartritis juvenil a los 2 años y de psoriasis a los 5 años. Ha realizado tratamiento con metrotexate y etanercept, que ha suspendido desde que reside en España.

## Exploración física

Destaca la presencia de lesión nodular de 2x1.5 cm de diámetro en región pretibial de pierna izquierda, con zona central de material blanquecino y sólido de aspecto cálcico y otra zona adyacente con supuración de material verdoso maloliente. Asocia eritema y dolor perilesional (Figura 1).



**Figura 1.** Lesión nodular de 2x1.5cm de diámetro, eritematosa, con secreción de material cálcico y material purulento, correspondiente a calcinosis cutánea sobreinfectada. En la imagen de la derecha se aprecian placas eritematodescamativas localizadas sobre el dorso de articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas de mano derecha, compatibles con pápulas de Gottron de la dermatomiositis

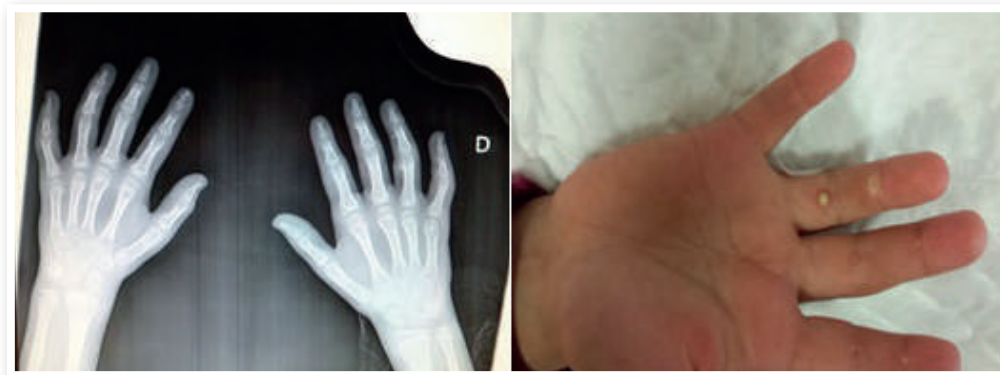
Se observan además, lesiones eritematosas ligeramente descamativas, de centro blanquecino y atrófico en todas las articulaciones metacarpofalángicas, interfalángicas y en codos (Figura 1). En cara palmar de dedos de manos, así como en cara plantar de dedos de pies presenta lesiones nodulares induradas, blanquecinas, dolorosas, y que en algún momento han secretado material de características caseosas (Figura 2). En reborde ungueal se observan telangiectasias. Las mejillas y párpados presentan eritema con descamación superficial.

También presenta dificultad a la deambulación con intenso dolor a la movilización de articulaciones metatarsfalángicas de ambos pies, tobillos, rodilla izquierda y ambas muñecas.



## Exploraciones complementarias

Se realiza una analítica completa con bioquímica, perfil hepático, perfil renal, hemograma y coagulación, en la que destaca una leucocitosis con desviación a la izquierda, y una leve elevación de VSG, enzimas hepáticas y LDH. También se realiza cultivo del exudado del absceso de pierna que es positivo para *Pseudomona Aeruginosa* y *S. Aureus*. Ante la sospecha de una dermatomiositis se solicitan creatinfosfoquinasa (CPK) que es normal, ANAs y ENAs que se encuentran en el límite superior de la normalidad, HLA-B27 que es negativo, radiografías de manos (Figura 2) y radiografía de pierna izquierda que muestran calcificaciones en las localizaciones donde se ven nódulos blanquecinos en la exploración física, una capilaroscopia del reborde periungueal de todos los dedos, donde se observa la estructura vascular alterada con microinfartos y megacapilares (estos cambios también se aprecian con el dermatoscopio manual) y por último, un electromiograma que es normal.



**Figura 2.** Radiografías de manos que muestran calcificaciones en 1º y 2º dedos de mano izquierda y 4º dedo de mano derecha, compatibles con calcinosis cutánea. En la imagen de la derecha se aprecian lesiones nodulares blanquecinas sobre cara palmar de cuarto dedo y segundo de mano izquierda



## Diagnóstico

Dermatomiositis amiopática juvenil con calcinosis cutánea.

## Tratamiento

Para la calcinosis sobreinfectada y abscesificada se realizan curas a diario y se pauta tratamiento según antibiograma con amoxicilina/ácido clavulánico intravenoso, con buena respuesta. Para la dermatomiositis se inicia tratamiento con corticoides a 1 mg/kg/día y metotrexate 12,5 mg semanales. El cuadro cutáneo se mantiene algo estable con la medicación pero sigue presentando artralgias en hombros, muñecas y tobillos y siguen apareciendo calcinosis cutáneas, con lo cual se añade al tratamiento hidroxicloroquina 100 mg/24 horas e Inmunoglobulina intravenosa.

## Evolución

Actualmente la paciente está en seguimiento por los Servicios de Reumatología Pediátrica, Rehabilitación y Dermatología. La clínica cutánea y articular se mantienen relativamente estables con la medicación, pero continúan apareciendo calcinosis cutáneas dolorosas en manos y pies. Se va a iniciar tratamiento con pamidronato y acetónido de triamcinolona (Trigon Depot®) intralesional, que se han descrito como tratamiento en la literatura en casos aislados, para conseguir el control de las calcinosis cutáneas.



## Comentario

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune con afectación muscular y/o cutánea, que pertenece al grupo de las miopatías inflamatorias idiopáticas. Las formas amiopáticas son menos frecuentes y pueden confundirse con un lupus o una psoriasis. En la dermatomiositis juvenil la calcinosis cutánea es más frecuente. También son más frecuentes las artralgiyas o artritis como manifestación sistémica, y pueden llevar al diagnóstico erróneo de oligoartritis juvenil, como ocurrió en nuestra paciente. La CPK, el electromiograma, y la biopsia muscular pueden salir negativos si no hay afectación muscular. El pronóstico en la dermatomiositis infantil es mejor, en general, que en la adulta si se inicia un tratamiento precoz con corticoides a dosis altas (2 mg/kg/día) en los primeros 4 meses del inicio de los síntomas. La calcinosis cutánea se previene con un diagnóstico y tratamiento precoz y adecuado (corticoides y metrotexate). Una vez instaurada el tratamiento es más complejo y no siempre ofrece buenos resultados.

Como conclusión, presentamos el caso de una dermatomiositis amiopática infantil de diagnóstico tardío, dada la confusión con otras patologías en su país de origen. Por la demora en el inicio del tratamiento adecuado, el control de las calcinosis es más complejo y marcan el pronóstico de la paciente.



## Bibliografía

- 1 Rider LG, Katz JD, Jones OY. Developments in the classification and treatment of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am.* 2013;39(4):877-904.
- 2 Gowdie PJ, Allen RC, Kornberg AJ, Akikusa JD. Clinical features and disease course of patients with juvenile dermatomyositis. *Int J Rheum Dis.* 2013;16(5):561-7.
- 3 Neri R, Barsotti S, Iacopetti V, Tripoli A, d'Ascanio A, Tavoni AG, Mosca M, Bombardieri S. Clinically amyopathic dermatomyositis: analysis of a monocentric cohort. *Clin Neuromuscul Dis.* 2014;15(4): 157-60.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

**30** Olane Guergué Díaz de Cerio, Anne Barrutia Borque,  
Adrián de Quintana Sancho, Salomé Álvarez Sánchez

# Signo de la cuerda en paciente con brote de artritis reumatoide





# Signo de la cuerda en paciente con brote de artritis reumatoide

Olane Guergué Díaz de Cerio, Anne Barrutia Borque, Adrián de Quintana Sancho, Salomé Álvarez Sánchez

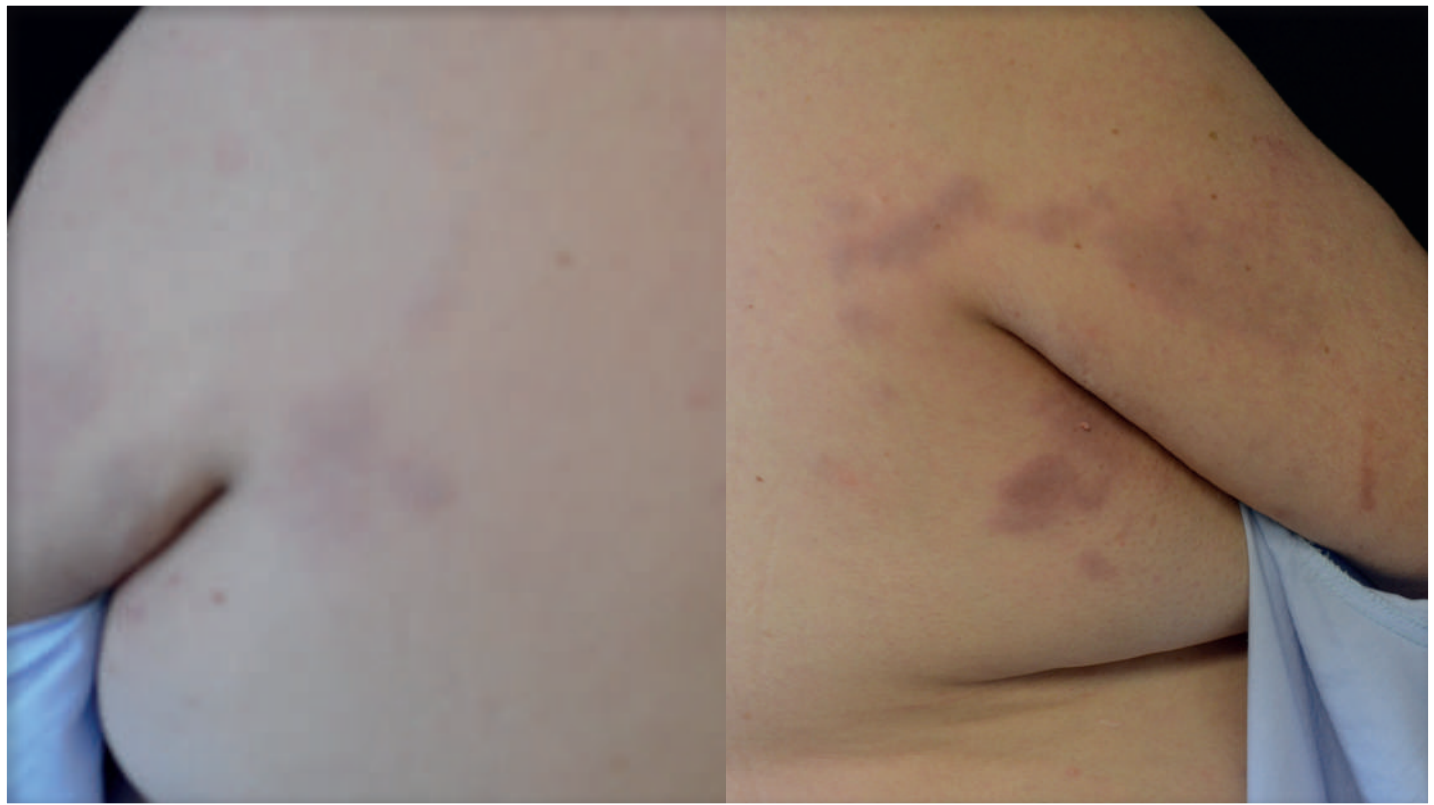
## Anamnesis

Mujer de 62 años sin alergias conocidas. Presenta síndrome metabólico y broncopatía en tratamiento con aerosoles. Además, artritis reumatoide seropositiva no erosiva con mala evolución a pesar de AINEs, etanercept, adalimumab y leflunomida, por lo que en la actualidad está en tratamiento con prednisona a dosis medias y tocilizumab (anticuerpo monoclonal IgG recombinante anti-IL6). Ingresa de forma programada para ajuste de tratamiento por brote de artritis reumatoide en forma de poliartralgias migratorias y estudio de lesiones cutáneas asintomáticas de aparición simultánea.

## Exploración física

Placas eritemato-violáceas induradas, asintomáticas, de distribución lineal, bilaterales y simétricas en cara lateral del tronco (a la altura de la axila). A la palpación asemejan un cordón fibroso. (Figura 1).



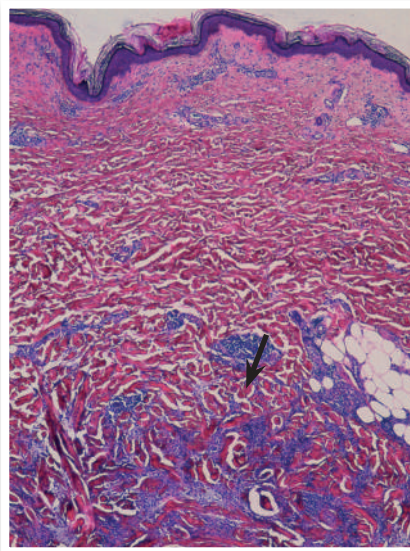


**Figura 1.** Placas eritemato-violáceas induradas, simétricas, bilaterales y de distribución lineal en tronco. A la palpación asemejan un cordón fibroso (signo de la cuerda)

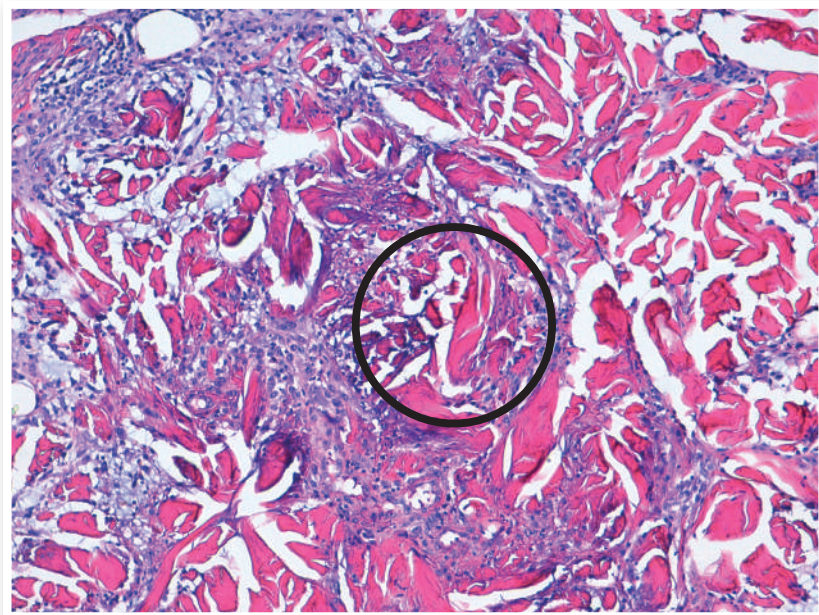


## Exploraciones complementarias

- Analítica sanguínea: destacan una PCR 2.72 y VSG 118. Autoinmunidad negativa.
- Biopsia cutánea: densa inflamación en dermis reticular formada por histiocitos intersticiales, neutrófilos y algún eosinófilo (Figura 2). El infiltrado histiocítico disecciona los haces de colágeno formando "figuras en llama" (Figura 3). No hay datos de vasculitis.
- Inmunofluorescencia: negativa.



**Figura 2.** Densa inflamación en dermis reticular formada por histiocitos intersticiales, neutrófilos y algún eosinófilo



**Figura 3.** Degeneración del colágeno formando "figuras en llama"



## Diagnóstico

Dermatitis granulomatosa intersticial con artritis (IGDA) o síndrome de Ackerman.

## Tratamiento

A la espera del resultado anatomopatológico la paciente inicia tratamiento con hidroxicloroquina 200 mg/día.

## Evolución

Tras 2 meses de tratamiento con hidroxicloroquina las lesiones desaparecen por completo.

## Comentario

La dermatitis granulomatosa intersticial con artritis (IGDA) o síndrome de Ackerman es una entidad rara descrita recientemente. Afecta más a mujeres con enfermedad autoinmune sistémica (artritis reumatoide y LES entre otras), lo que sugiere una etiología autoinmune mediada por inmunocomplejos. También se ha asociado a medicamentos (IECAs, AINEs, anti-TNF...) y a tumores (como síndrome paraneoplásico). Cursa por brotes, pudiendo darse una resolución espontánea. Su presencia no modifica el pronóstico ni la evolución de la enfermedad de base.

Clínicamente es muy típico el "signo de la cuerda": presencia de múltiples placas eritemato-violáceas e induradas de distribución lineal en la cara lateral del tronco, que pueden ser asintomáticas o levemente dolorosas. También pueden adquirir forma anular o serpiginosa y suelen ser bilaterales y simétricas.



La histopatología es muy característica: infiltrado histiocitario y neutrofílico denso en dermis reticular, con algún eosinófilo y degeneración del colágeno pudiendo formar "figuras en llama". Puede haber vasculitis leucocitoclástica. En las lesiones más desarrolladas se ven granulomas rodeando el colágeno fragmentado. La mayoría mejoran con corticoides tópicos y/o sistémicos o con AINEs. También se han usado la colchicina, ciclosporina, hidroxicloroquina, metotrexate e infliximab.



## Bibliografía

- 1 Interstitial granulomatous dermatitis with cutaneous cords and arthritis: A disorder associated with autoantibodies. Laurence Verneuil et al. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45:286-91.
- 2 Interstitial granulomatous dermatitis with arthritis. Asli Altaykan et al. *Hum Pathol* 2004; 35: 892-894.
- 3 Palisaded Neutrophilic and Granulomatous Dermatitis: An Unusual Cutaneous Manifestation of Immune-mediated Disorders. Rebecca Bremner et al. *Semin Arthritis Rheum* 2004; 34:610-616.
- 4 Palisaded neutrophilic granulomatous dermatitis in rheumatoid arthritis. Omar P. Sanguenza et al. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47:251-7.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

**31** María Encarnación Gómez Sánchez, Fernando de Manueles Marcos,  
José Luis Agudo Mena, María Luisa Martínez Martínez

# Telangiectasias en mucosa oral y palmoplantares en una paciente con anemia microcítica





# Telangiectasias en mucosa oral y palmoplantares en una paciente con anemia microcítica

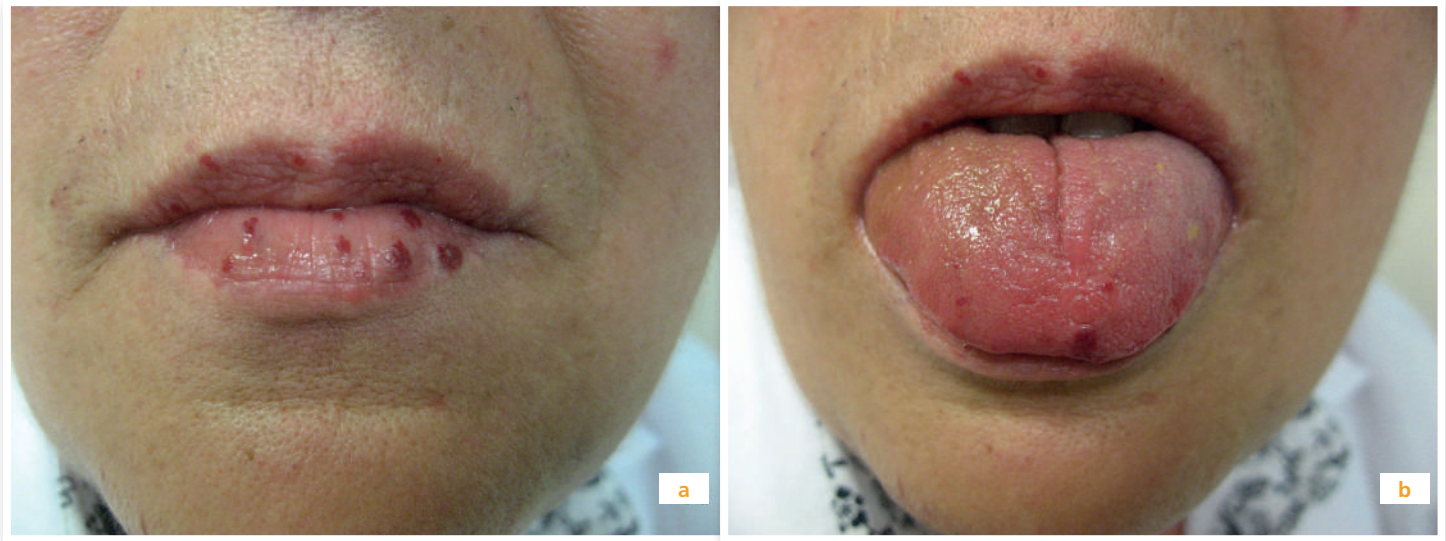
María Encarnación Gómez Sánchez, Fernando de Manueles Marcos, José Luis Agudo Mena, María Luisa Martínez Martínez

## Anamnesis

Presentamos una mujer de 38 años de edad sin antecedentes personales de interés. Fue derivada por su médico para valorar unas pequeñas lesiones de color rojizo en mucosa oral, palmas y plantas que habían ido apareciendo progresivamente desde la adolescencia. Las lesiones eran asintomáticas, salvo las de la mucosa oral que habían presentado algún episodio de sangrado aislado. La paciente refería desde la infancia episodios de epistaxis frecuentes resueltos con taponamiento nasal además de un episodio de rectorragia. Entre los antecedentes familiares destacaba el fallecimiento de su padre cuando ella era pequeña, con lesiones similares y episodios aislados de epistaxis en su hija de 5 años.

## Exploración física

En la exploración física se apreciaron múltiples máculas telangiectásicas y pápulas puntiformes, milimétricas de color rojo vinoso en mucosa labial, lengua, palmas y plantas. (Figura 1)



**Figura 1.** Máculas y pápulas puntiformes eritematovioláceas en mucosa labial (a) y lengua (b)





**Figura 2:** Detalle de telangiectasias en pulpejos de los dedos (A y B)



## Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica completa en la que se demostró una anemia microcítica leve.

Se realizaron una gastroscopia y colonoscopia dónde se identificó una mucosa gástrica con leve congestión vascular superficial, en sigma múltiples divertículos y un punteado petequeial inespecífico. La biopsia no mostró alteraciones significativas.

Además se realizó un TAC total body con contraste que descartó otras malformaciones arteriovenosas.

En el momento actual se encuentra pendiente el estudio genético.

## Diagnóstico

Síndrome de Rendu Osler Weber o Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria.

## Tratamiento y evolución

Se pautó tratamiento con hierro oral y la paciente sigue revisiones en las consultas de Digestivo, Otorrinolaringología y Dermatología.

## Discusión

La telangiectasia hemorrágica hereditaria o síndrome de Rendu-Osler es una rara displasia fibrovascular, definida por: episodios recurrentes de epistaxis, múltiples telangiectasias mucocutáneas, malformaciones arteriovenosas viscerales y al menos un familiar de primer grado afecto<sup>(1)</sup>.



Es un trastorno hereditario autosómico dominante pero hasta en el 20% de los casos no hay historia familiar positiva<sup>(2)</sup>. En su patogénesis suelen estar implicados dos genes reguladores de la angiogénesis que dan lugar a dos variantes principales: La THH tipo 1, causada por mutación en el gen de la endoglenina (ENG) y la THH tipo 2, causada por mutación en el gen ACVRLK1<sup>(3)</sup>. La epistaxis recurrente suele ser el primer y el más constante de los síntomas<sup>(2)</sup>. Las telangiectasias suelen manifestarse en la segunda década de vida<sup>(1)</sup> y pueden aparecer en piel, mucosa nasal, oral y tracto gastrointestinal. Puede haber también fístulas arteriovenosas en pulmón, hígado y cerebro con el consiguiente riesgo de sangrado de estas lesiones<sup>(2)</sup>. Para establecer el diagnóstico, los pacientes deben cumplir 3 de los 4 criterios que definen esta enfermedad y son imprescindibles las pruebas de imagen como endoscopia, colonoscopia y resonancia magnética de cabeza, tórax y abdomen. El tratamiento va a depender de las manifestaciones clínicas. Se ha usado Bevacizumab, un anticuerpo monoclonal inhibidor de VEGF (factor de crecimiento vascular endotelial) en casos de epistaxis y sangrado gastrointestinal<sup>(1-4)</sup>.



## Bibliografía

1. Chiu HY, Lin SJ. Red papules on the tongue of a patient with hemiparesis. JAMA. 2014;312:741-2.
2. Meireles SI, Andrade SM, Gomes MF, Castro FA, Tebcherani AJ. Syndrome in question. An Bras Dermatol. 2014;89:679-80
3. Boza JC, Dorn TV, Oliveira FB, Bakos RM. Case for diagnosis An Bras Dermatol. 2014;89:999-1001.
4. Wee JW, Jeon YW, Eun JY, Kim HJ, Bae SB, Lee KT. Hereditary hemorrhagic telangiectasia treated with low dose intravenous bevacizumab. Blood Res. 2014;49:192-5

## Dermatosis en relación con la medicina interna

32 Marta Urech García de la Vega, Eva Hermosa Zarza, Lucía Turrión Merino,  
Ernesto Muñoz Zato

# Tumoración subcutánea dolorosa de rápida aparición: no todo son abscesos





# Tumoración subcutánea dolorosa de rápida aparición: no todo son abscesos

Marta Urech García de la Vega, Eva Hermosa Zarza, Lucía Turrión Merino, Ernesto Muñoz Zato

## Resumen

La enfermedad de Mondor es una entidad infrecuente aunque probablemente infradiagnosticada que consiste en una tromboflebitis de las venas del sistema venoso superficial. Inicialmente descrita en la pared torácica, se han comunicado con posterioridad otras localizaciones como la pared abdominal o los genitales masculinos. La clínica consiste en la aparición brusca de un cordón doloroso subcutáneo palpable. Las pruebas complementarias deben orientarse a la confirmación diagnóstica y a descartar enfermedades subyacentes como estados de hipercoagulabilidad o malignidad asociada. Se trata de una entidad benigna y frecuentemente auto-resolutiva por lo que el manejo ha de ser conservador, empleándose tratamiento sintomático con antiinflamatorios no esteroideos y de la enfermedad de base si la hubiera.

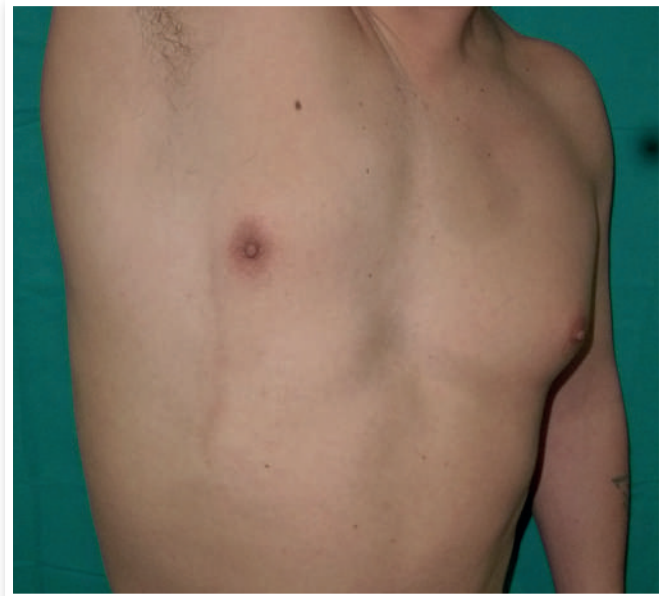
## Anamnesis

Un varón de 36 años, previamente sano y no fumador, acudió a Urgencias por dolor a nivel de hemitórax derecho, a punta de dedo, no irradiado, que había comenzado bruscamente la semana previa tras un posible sobreesfuerzo. El dolor aumentaba con la movilización del brazo (abducción forzada) y con la inspiración forzada. No se acompañaba de opresión retroesternal ni cortejo vegetativo, disnea, fiebre, tos ni expectoración. El paciente negaba traumatismos previos en la zona.



## Exploración física

En la superficie cutánea no se visualizaban lesiones cutáneas, aunque a la palpación de hemitórax derecho se apreciaba un cordón indurado doloroso de trayecto vertical, que abarcaba aproximadamente desde hipocondrio hasta región pectoral media, sugiriendo el trayecto de la vena toracoepigástrica. Este cordón se hacía más evidente con la elevación del MSI (Figura 1).

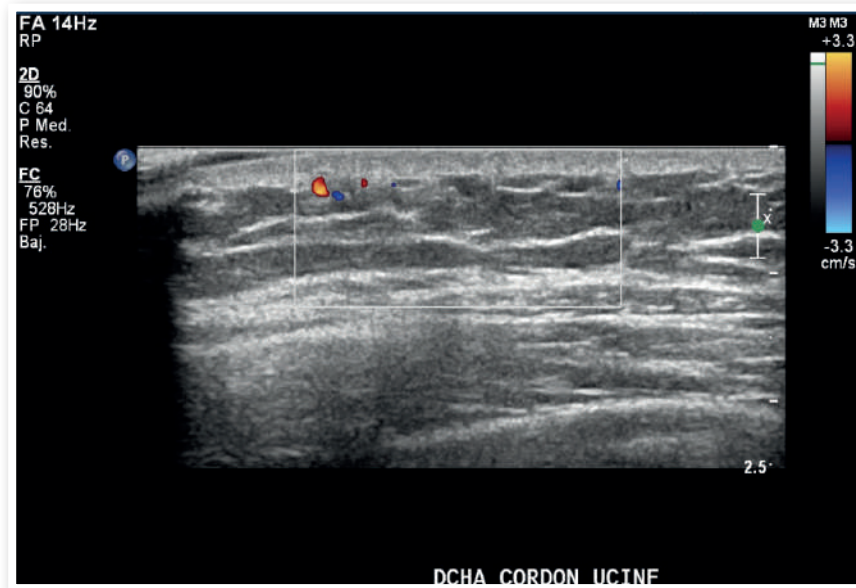


**Figura 1.** Lesión subcutánea lineal más evidente con la abducción forzada del brazo derecho



## Exploraciones complementarias

Se solicitó de manera ambulatoria una analítica completa con hemograma, perfiles hepático y renal, estudio de coagulación incluyendo anticuerpos anticardiolipina que resultó normal. Se solicitó igualmente ecografía mamaria y torácica derecha diferida, cuyo único hallazgo fue la presencia de un sutil trayecto hiperecogénico, sin flujo en su interior al estudio Doppler, compatible con un cordón venoso fibrótico (Figura 2).



**Figura 2.** Trayecto hiperecogénico sin flujo Doppler compatible con cordón venoso fibrótico





## Diagnóstico

Enfermedad de Mondor torácica.

## Tratamiento

Se pautó tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos, con desaparición del dolor, aunque persiste en el momento actual un cordón subcutáneo palpable de menor tamaño al inicial.

## Discusión

La enfermedad de Mondor es una entidad infrecuente y probablemente infradiagnosticada, caracterizada por una tromboflebitis superficial, descrita inicialmente en las venas de la pared toracoepigástrica. Con posterioridad se han comunicado casos en otras localizaciones, especialmente en el área genital del varón. Esta enfermedad afecta con mayor frecuencia a mujeres, y existen numerosas causas descritas, entre las que destacan los traumatismos (punciones, cirugía, ejercicio físico intenso, relaciones sexuales), las alteraciones en la coagulación, ciertos fármacos como los anticonceptivos orales, y, en algunas ocasiones, la presencia de un cáncer de mama subyacente. Sin embargo, la mayoría de los casos corresponden a enfermedad idiopática. Clínicamente se suele describir la aparición brusca de una tumoración dolorosa en la zona afecta, con presencia de un cordón subcutáneo palpable, y ocasionalmente acompañada de signos inflamatorios en la superficie cutánea. El curso de la enfermedad es generalmente auto-resolutivo, con recanalización parcial o total del vaso y fibrosis de tejido celular subcutáneo adyacente. Para su tratamiento se emplean principalmente antiinflamatorios no esteroideos, no estando actualmente indicado el uso de anticoagulantes o antiagregantes si no hay evidencia de trastorno de coagulación subyacente.



La importancia del conocimiento de esta entidad y de las enfermedades a las que se asocia radica en, por una parte, orientar correctamente la anamnesis y las pruebas que permitan confirmar el diagnóstico y descartar enfermedades subyacentes (dentro de estas, destaca la ecografía Doppler); y por otra parte el evitar el sobretratamiento y la realización de pruebas invasivas innecesarias a pacientes sin evidencia de patología asociada.



## Bibliografía

- 1 Alvarez-Garrido H, Garrido-Ríos AA, Sanz-Muñoz C, Miranda-Romero A. Mondor's disease. *Clin Exp Dermatol*. 2009 Oct;34(7):753-6.
- 2 Mayor M, Burón I, de Mora JC, Lázaro TE, Hernández-Cano N, Rubio FA, Casado M. Mondor's disease. *Int J Dermatol*. 2000 Dec;39(12):922-5.
- 3 Salemis NS, Merkouris S, Kimpouri K. Mondor's disease of the breast. A retrospective review. *Breast Dis*. 2011;33(3):103-7.
- 4 Catania S, Zurrída S, Veronesi P, Galimberti V, Bono A, Pluchinotta A. Mondor's disease and breast cancer. *Cancer*. 1992 May 1;69(9):2267-70.
- 5 Laroche JP, Galanaud J, Labau D, Van Kien AK, Brisot D, Boge G, Quéré I. Mondor's disease: what's new since 1939? *Thromb Res*. 2012 Oct;130 Suppl 1:S56-8.

**Dermatosis en relación con la medicina interna**

**33** C. Baliu-Piqué, S. Podlipnik, A. Combalia-Escudero

**Úlcera aguda en dorso nasal**





# Úlcera aguda en dorso nasal

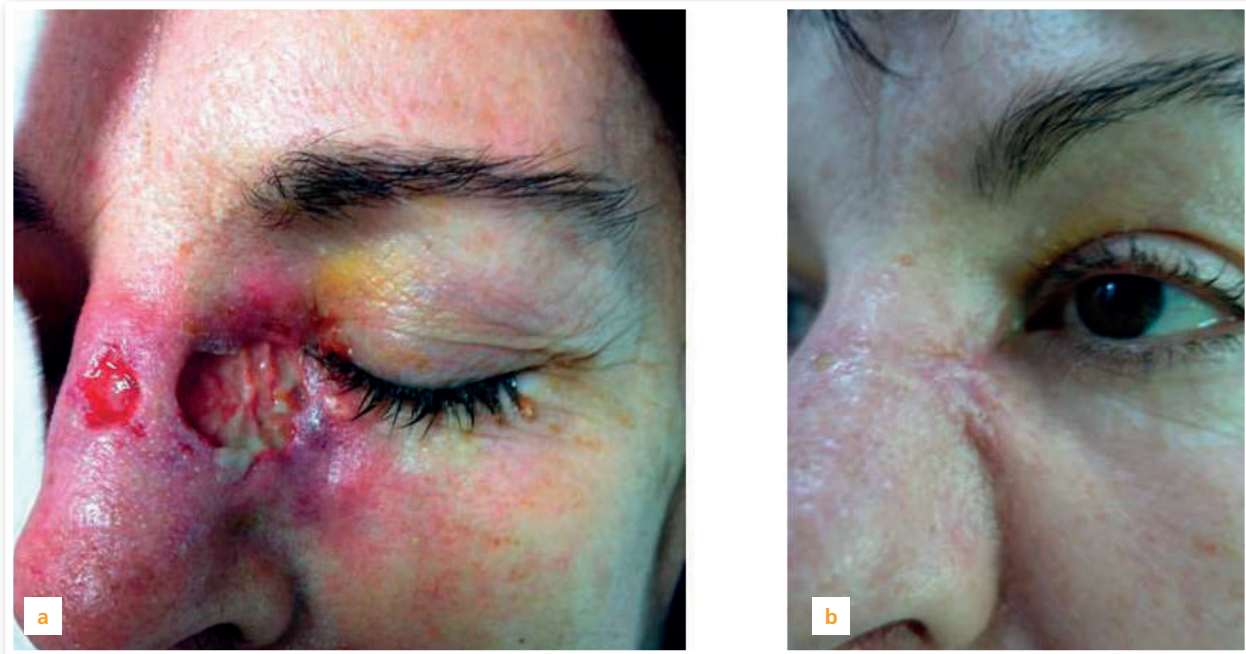
C. Baliu-Piqué, S. Podlipnik, A. Combalia-Escudero

## Anamnesis

Paciente de 53 años con antecedentes de toxoplasmosis del ojo izquierdo en 2003 y 2008, y síndrome depresivo en tratamiento con venlafaxina y loracepam. En junio 2014 presentó una hemorragia digestiva grave que precisó ingreso en la UCI y fue atribuída a una enfermedad inflamatoria intestinal (EII). El cuadro no respondió a corticoides sistémicos ni a anti-TNF (dos dosis de infliximab), y requirió en última instancia una hemicolectomía izquierda con bolsa de colostomía. Con la pieza quirúrgica se llegó al diagnóstico de enfermedad Crohn grave. La paciente se mantenía asintomática y sin tratamiento desde la cirugía. En Enero de 2015 la paciente ingresó en el servicio de Enfermedades Infecciosas de nuestro hospital por un cuadro de 3 semanas de evolución de infección de las vía respiratoria alta con taponamiento nasal y mucosidad poco purulenta que recibió tratamiento con amoxicilina-clavulánico y ciprofloxacino. Además presentaba una úlcera en dorso nasal con celulitis facial, así como tenosinovitis de la mano izquierda con dolor e impotencia funcional. No presentaba clínica digestiva acompañante.

## Exploración física

Úlcera profunda con exudado purulento en dorso nasal izquierdo, con bordes sobrelevados y violáceos. También edema y eritema muy doloroso en toda la zona nasal y zona periocular izquierda (Figura 1). No presentaba dolor a la movilización ocular. Se observó a la vez una lesión pustulosa en la cresta ilíaca izquierda en vecindad de la ostomía.



**Figura 1.** a) Úlcera necrótica en dorso nasal izquierdo, con bordes sobreelevados. Edema y eritema alrededor y en la zona periocular izquierda. b) Resolución de la lesión después de 3 meses de tratamiento con corticoides en pauta descendente

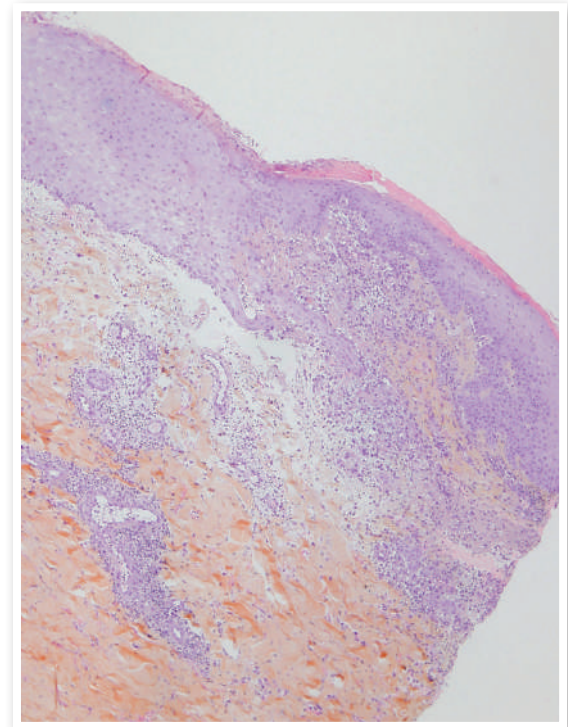


## Exploraciones complementarias

La analítica mostró una elevación de los reactantes de fase aguda (PCR 15.54mg/dL) y leucocitosis ( $15400 \times 10^9/L$ ) con neutrofilia ( $11000 \times 10^9/L$ ), siendo el resto de parámetros incluyendo el perfil de autoinmunidad normales. Todos los hemocultivos practicados fueron negativos. La Rx de tórax no mostró hallazgos patológicos.

Se practicó además, una rinoscopia y un TAC craneal que descartaron defectos óseos, colecciones subyacentes y fistulización, observándose sólo un enfisema subcutáneo en la zona alrededor de la úlcera cutánea.

Se realizó biopsia cutánea para estudio histológico y microbiológico, observando en dermis un infiltrado inflamatorio intersticial y perivascular compuesto por linfocitos y abundantes leucocitos polimorfonucleares sin signos de vasculitis (Figura 2). Todos los cultivos fueron negativos.



**Figura 2.** Biopsia cutánea (HE x4) con infiltrado inflamatorio dérmico intersticial y perivascular compuesto por linfocitos y abundantes leucocitos polimorfonucleares sin signos de vasculitis



## Diagnóstico

Se diagnosticó de pioderma gangrenoso (PG) clásico asociado a una tenosinovitis reactiva.

## Evolución

El mismo día del ingreso se pautó tratamiento antibiótico empírico. Con el diagnóstico de PG se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg (60mg/día), curas tópicas con ácido fusídico y apósito absorbente. Durante el ingreso se mantuvo afebril y hemodinámicamente estable con rápida mejoría de las lesiones cutáneas y la tenosinovitis. Al alta y durante los dos meses siguientes se mantuvo el tratamiento con corticoides con pauta descendente con cicatrización completa de la lesión (Figura 1b).

## Comentario

El pioderma gangrenoso (PG) es una dermatosis neutrofilica poco frecuente, de etiología desconocida que se asocia en un 50% de los casos a enfermedades sistémicas, fundamentalmente enfermedad inflamatoria intestinal, alteraciones hematológicas y procesos reumatológicos. La presentación clínica es variable según el tipo de PG y el estadio<sup>(1)</sup>. Clínicamente se caracteriza por una úlcera necrótica dolorosa de rápida progresión con borde irregular que habitualmente se localiza en las extremidades inferiores. El diagnóstico es básicamente clínico, pero la histología y otras pruebas complementarias (cultivos) deben realizarse siempre para excluir otras causas de úlceras<sup>(2)</sup>.

Nuestra paciente tenía como antecedentes una enfermedad de Crohn estable sin tratamiento que presentó un pioderma gangrenoso clásico (ulcerativo) en el dorso nasal, con clínica articular pero sin manifestaciones digestivas asociadas<sup>(3)</sup>.





Esta localización es poco habitual, y planteó un diagnóstico diferencial con otros procesos como infección por mucor, poliangitis granulomatosa (granulomatosis de Wegener) o un linfoma T/NK extraganglionar tipo nasal que se descartaron mediante la realización de cultivos, pruebas de imagen y biopsia cutánea.

El tratamiento de elección del PG son los corticoides tópicos o sistémicos según la localización y la extensión. En ocasiones puede ser preciso asociarlos con inmunosupresores<sup>4</sup>.

### Conclusiones

El PG es una entidad rara que supone un reto diagnóstico. Ante una úlcera necrótica, de rápida instauración, dolorosa y con fenómeno de patergia, hay que pensar en PG.



## Bibliografía

- 1 Ye at al. A challenging diagnosis: case report of extensive pyoderma gangrenosum at multiple sites. *Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology*. 2014;7.
- 2 Su WPD, Davis MDP, Weenig RH, et al. Pyoderma gangrenosum: clinicopathologic correlation and proposed diagnostic criteria. *Int J Dermatol*. 2004;43(11):790-800.
- 3 Greenstein AJ, Janowitz HD, Sachar DB. The extraintestinal complications of Crohn's disease and ulcerative colitis: a study of 700 patients. *Medicine (Baltimore)*. 1976;55:401-412.
- 4 Wollina U. Clinical management of pyoderma gangrenosum. *Am J Clin Dermatol*. 2002;3(3):149-158.

**Dermatosis en relación con la medicina interna**

**34** Estela García Peris

**Úlceras dolorosas en las piernas  
de un paciente joven**





# Úlceras dolorosas en las piernas de un paciente joven

Estela García Peris

## Anamnesis

Varón de 23 años fumador sin antecedentes personales de interés, incluyendo la ausencia de episodios previos de trombosis. Acude a la consulta refiriendo lesiones ampollosas en las extremidades inferiores (eii), dolorosas y poco pruriginosas, de 2 meses de evolución, inicialmente localizadas en los maléolos y luego extendiéndose proximalmente con el paso de los días, y que tras varios tratamientos (corticoide oral y tópico, antifúngico tópico, antibiótico oral...) no mejoran, e incluso parecen empeorar.

## Exploración física

A la exploración presentaba varias placas eritemato-violáceas, no vitroborrables, curvilíneas, algo infiltradas, algunas con ulceración y exudado purulento amarillo-verdoso y maloliente, localizadas en el tercio distal de ambas eii de manera prácticamente simétrica, sin evidenciarse ampollas ni vesículas (Figura 1).

**Figura 1.** Clínica: placas purpúricas, algunas ulceradas y con exudado purulento, siguiendo trayectos vasculares, en dorso de pie





## Exploraciones complementarias

Se plantearon varias posibilidades diagnósticas (vasculitis necrotizante, úlceras arteriales, PAN, síndrome antifosfolípido, crioglobulinemia,...) y se solicitaron analíticas, además de realizarse dos biopsias cutáneas para estudios histológico e inmunohistoquímico y tomar muestra de exudado para cultivo bacteriológico. Resultados analíticos (analítica general, VHB, VHC, VIH, crioglobulinas, proteinograma, ANA, Ac anticardiolipina, Ac anti-beta2glicoproteína, Ac anticoagulante lúpico, ANCA) dentro de los límites normales o negativos, cultivo de exudado positivo (*Escherichia coli*), y estudio anatomopatológico compatible con una vasculitis leucocitoclástica con inmunofluorescencia directa (IFD) donde se objetivan depósitos para fibrina en las paredes de vasos dérmicos e IgG, IgM, IgA y C3 negativos. A pesar del diagnóstico anatomopatológico, la sospecha clínica es un problema de tipo vascular o de la coagulación por la distribución de las lesiones y por la presencia de pulsos pedios débiles, de modo que se pauta Ácido acetilsalicílico y se solicita estudio de la coagulación e interconsulta a Cirugía vascular. El estudio de la coagulación (Ac antifosfolípidos, antitrombina, proteína C, proteína S, homocisteína) resulta dentro de los límites normales. El servicio de Cirugía vascular realiza una ecografía doppler de eei donde no se observa patología vascular, concluyendo que no impresiona de arteriopatía. Finalmente, dada la discordancia clínico-patológica se decide revisar las biopsias realizadas y se obtiene el diagnóstico definitivo de Vasculopatía livedoide.

## Diagnóstico

Vasculopatía livedoide.

## Tratamiento



Ácido acetilsalicílico (AAS): 300mg al día, vía oral.

## Evolución

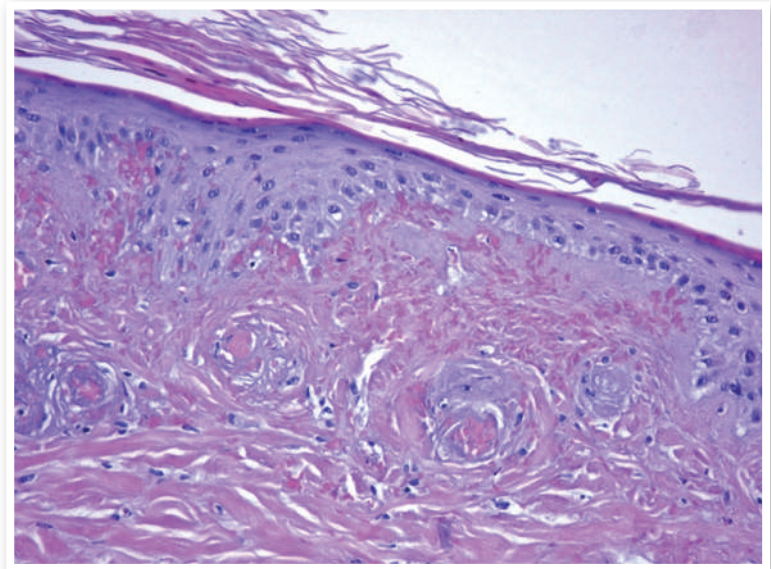
El paciente experimenta una evidente mejoría de las lesiones tras el tratamiento con antibióticos oral y tópico y AAS oral, evolucionando a lesiones cicatriciales, atróficas, con centro claro y periferia hiperpigmentada.

## Comentario

La vasculopatía livedoide es una enfermedad cutánea, crónica, recurrente y dolorosa, de etiopatogenia desconocida, más frecuente en mujeres jóvenes. Histológicamente se produce una oclusión de los vasos dérmicos de pequeño calibre con daño vascular hialinizante y segmentario (Figura 2).

Su principal diagnóstico diferencial histológico

**Figura 2.** Histología (Tinción hematoxilina-eosina): Epidermis con cierto adelgazamiento y paraqueratosis. Dermis superficial con vénulas cuya pared presenta necrosis fibrinoide e infiltración leucocitaria, con fenómenos de cariorrexis. Discreto infiltrado inflamatorio inespecífico perivascular de células mononucleares y fibrosis perianexial





es la vasculitis leucocitoclástica, pero la ausencia de leucocitoclasia y de inflamación de la pared vascular lo descarta. La IFD suele demostrar depósitos de fibrina más que de complemento y de inmunoglobulinas. Suele afectar de forma bilateral a piernas, tobillos y dorso de los pies. Se presenta inicialmente con púrpura focal que progresa a ulceraciones superficiales y finalmente hacia una placa cicatricial, atrófica y estrellada de color marfil con telangiectasias y rodeada de hiperpigmentación, llamada "atrofia blanca". Presenta un amplio diagnóstico diferencial y por ello la necesidad de realizar estudios complementarios completos. Aunque tiene un difícil manejo, presenta una buena respuesta al tratamiento fibrinolítico, anticoagulante y antiagregante.

Sección IV

## **Dermatosis por agentes externos**







# Índice

- Caso 01. Afectación cutánea por capecitabina en paciente con carcinoma pancreático
- Caso 02. Alteraciones cutáneas de aspecto cerebriforme tras una cura oclusiva
- Caso 03. Cuando no se sabe qué vino primero, si el huevo o la gallina
- Caso 04. Dermatitis en piernas tras baño aromatizado con plantas
- Caso 05. Efecto adverso infrecuente tras infiltración de acetónido de triamcinolonav
- Caso 06. Eritema facial resistente al tratamiento
- Caso 07. Eritema y edema en manos de 10 días de evolución
- Caso 08. Erupción papulosa eritematosa y pruriginosa sobre pseudotatuaje
- Caso 09. Lesiones cutáneas tras toma de antiinflamatorio
- Caso 10. Eritemato-marronáceas reticuladas en extremidades inferiores en mujer de 53 años
- Caso 11. Lesiones pustulosas en manos y pies en niño de un año de edad
- Caso 12. Mucositis de inicio reciente en una paciente polimedicada
- Caso 13. Necrosis cutánea de las orejas
- Caso 14. Pápulas marronáceas sobre área de radioterapia en paciente oncológico
- Caso 15. Placa axilar persistente después de depilación con cera caliente
- Caso 16. Placa inflamatoria en paciente oncológica
- Caso 17. Placas eritematosas lineales en paciente con quimioterapia

## Dermatosis por agentes externos

01

Natividad López Ibáñez, Carolina Vila Sava, Magdalena Silla Prósper

Afectación cutánea por capecitabina  
en paciente con carcinoma  
pancreático





# Afectación cutánea por capecitabina en paciente con carcinoma pancreático

Natividad López Ibáñez, Carolina Vila Sava, Magdalena Silla Prósper

## Anamnesis

Varón de 75 años con antecedentes personales de neoplasia vesical tratada mediante resección transuretral, hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica y adenocarcinoma de páncreas estadio IV. Inicialmente, fue sometido a resección quirúrgica mediante duodenopancreatectomía de Whipple, mostrando a los meses siguientes progresión ganglionar de su enfermedad, por lo que realizó tratamiento quimioterápico con paclitaxel y posteriormente con irinotecan. Al año siguiente, la enfermedad continuó progresando, con aparición de metástasis pulmonares, por lo que se decidió iniciar tratamiento paliativo con capecitabina.

Un mes antes de la consulta, coincidiendo con el final del segundo ciclo de tratamiento, le aparecieron lesiones eritematopapulosas que comenzaron en la cara y posteriormente se extendieron a región torácica y a espalda, asintomáticas, que mostraron mejoría parcial tras la administración de deflazacort.



## Exploración física

En la exploración presentaba pápulas eritematosas de bordes bien definidos, localizadas en la cara, región torácica y espalda. Algunas de ellas presentaban centro en escarpela, sugiriendo que el cuadro clínico se tratase de eritema exudativo multiforme, por lo que se tomó una biopsia de una de las lesiones de la espalda para realizar estudio histopatológico, que confirmó dicho diagnóstico. Asimismo, presentaba acrocianosis en manos y pies, dato que apareció pocas semanas después de iniciar el tratamiento con capecitabina.



**Figura 1.** Lesiones eritematopapulosas en la espalda



**Figura 2.** Lesiones eritematopapulosas en la cara



## Diagnóstico

Eritema exudativo multiforme secundario a capecitabina.

## Tratamiento

Se instauró tratamiento tópico con corticoides de alta potencia y ácido fusídico, aplicados una vez al día.

## Evolución

A la semana de iniciar el tratamiento tópico, el paciente presentó mejoría bastante significativa de las lesiones, apareciendo únicamente una pequeña lesión aislada en hemitórax izquierdo. Dado el carácter autolimitado de las lesiones y la escasa extensión, se decidió continuar el tratamiento con capecitabina, de acuerdo con el servicio de Oncología Médica.

## Comentario

La capecitabina es un agente antineoplásico de la familia de las fluoropirimidinas, que se convierte en 5-fluoruracilo mediante la enzima timidin fosforilasa, que se encuentra en mayor concentración en el tejido tumoral. Su principal efecto secundario cutáneo es el síndrome mano-pie, aunque también se han descrito casos de hiperpigmentación cutánea, alteraciones ungueales y afectación de las mucosas. Se administra por vía oral, y sus efectos secundarios sistémicos son menores que con el 5-fluoruracilo. La aparición de eritema multiforme es poco frecuente, pudiendo desarrollarse hasta varias semanas después de la exposición y localizarse en el área de infusión o presentarse en forma difusa.



El diagnóstico requiere confirmación con biopsia, la cual muestra necrosis de queratinocitos, degeneración vacuolar de la interfase e infiltración liquenoide de predominio linfocitario en la unión dermoepidérmica. Por otra parte, el síndrome mano-pie se presenta en un 50-68% de los pacientes tratados con capecitabina, caracterizándose por eritema y dolor palmoplantar, pudiendo provocar la aparición de ulceraciones distales. El tratamiento es sintomático con emolientes y corticoides tópicos, pudiendo utilizarse también inhibidores de la dihidropirimidina deshidrogenasa.



## Bibliografía

- 1 Allevato MA. Efectos adversos cutáneos de la terapia antineoplásica. Act Terap Dermatol 2008; 31-78.
- 2 Gutiérrez Pascual M, Sols Candela M, Pinedo F, López-Estebanz JL. Toxicodermis por capecitabina. Presentación de dos casos clínicos y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr 2009; 100; 329-43.
- 3 Matos Fernández N, Ruiz Y, Rodríguez J, Báez L, Cáceres W, López-Pinto V, González G. Toxic epidermal necrolysis, an unusual adverse effect of Capecitabine. Cancer Therapy 2008; 6: 271-74.

## Dermatosis por agentes externos

02 Vanessa Gargallo, Carlota Gutierrez García-Rodrigo,  
Ana María Delgado Márquez, Javier Ortiz de Frutos

# Alteraciones cutáneas de aspecto cerebriforme tras una cura oclusiva







# Alteraciones cutáneas de aspecto cerebriforme tras una cura oclusiva

Vanessa Gargallo, Carlota Gutierrez García-Rodrigo, Ana María Delgado Márquez, Javier Ortiz de Frutos

## Anamnesis

Varón de 11 años de edad con el antecedente médico de asma con agudizaciones durante el ejercicio que no requiere de tratamiento de base y que no presenta otras enfermedades asociadas.

Es traído a nuestras consultas refiriendo una historia de dolor en primer dedo de mano derecha, que el paciente refiere como calambres, desde el día anterior. Debido a estas molestias se había aplicado una crema en la zona compuesta por alcohol, yodo, aceites vegetales y un producto analgésico que no se comercializa en nuestro país. Tras aplicar el producto se realizó un vendaje oclusivo que mantuvo más de 10 horas, hasta el día siguiente cuando descubrió el vendaje debido a que notaba aumento de las molestias en la zona. En ese momento fue cuando apreció una lesión cutánea limitada a la zona de contacto con el producto.

## Exploración física

A la exploración se apreciaba una placa que abarcaba todo el dorso de primer dedo desde el área cuticular hasta eminencia tenar. La placa tenía unos límites netos bien definidos, con ausencia de eritema.



En la zona de la eminencia tenar la lesión de superficie rugosa e irregular correspondía con una ampolla de superficie tensa y dura con contenido líquido claro, sin embargo en la zona más dorsal de la lesión no se apreciaba la formación ampollosa pero si la irregularidad e induración de la piel que adquiría un llamativo aspecto cerebriforme.

No presentaba alteraciones en la sensibilidad ni otra sintomatología asociada.



**Figura 1.** Alteración de la superficie la piel con aspecto cerebriforme



**Figura 2.** Detalle del de área de la heminencia tenar donde se aprecia formación ampollas



## Exploraciones complementarias

No se realizaron exploraciones complementarias.

La familia había tirado el producto y no pudimos averiguar la composición exacta del mismo.

## Diagnóstico

Debido a la delimitación tan clara de la lesión en la zona de contacto con el producto y a la relación temporal el diagnóstico fue de reacción irritativa aguda que en este caso había producido una hichazón de la capa córnea con edema.

## Tratamiento

Se realizó un tratamiento conservador con corticoides tópicos de potencia media y con emolientes (vaselina pomada).

## Evolución

En la zona más ampollosa aparecieron algunas áreas hemorrágicas que se resolvieron. No hubo fenómenos de descamación, ni aparición de eritema, hiperpigmentación u otras alteraciones posteriormente. Con el tratamiento pautado la piel volvió paulatinamente a la normalidad en un tiempo de 3-4 semanas.



## Comentario

Casi todos los productos químicos tienen el potencial de producir dermatitis irritativa de contacto, muchas veces no hay un solo componente causal si no que se trata de un fenómeno multifactorial.<sup>(1,3)</sup> Preferimos utilizar la expresión “reacción irritativa” cuando la lesión cutánea no cumple criterios de dermatitis y las lesiones tienen un aspecto más monomorfo. Las siguientes alteraciones son frecuentes: descamación, eritema, vesiculación, aparición de pústulas o erosiones.<sup>(2)</sup> Los productos químicos responsables de las reacciones irritativas suelen ser irritantes leves que no causarían reacciones al contacto con la piel si el contacto fuese corto pero cuya exposición durante más de una hora puede derivar en la reacción irritativa, además su uso en oclusión agrava el cuadro.<sup>(1)</sup> El término quemadura química es preferible reservarlo para lesiones más profundas que alcanzan estructuras dérmicas.<sup>(2)</sup> Las alteraciones cutáneas son diversas variando dependiendo del tipo de sustancia, concentración de la misma, duración de la exposición, región en contacto y del propio individuo.<sup>(2,3)</sup> El área de contacto en este caso se trata de una zona acral con unas características muy peculiares al tener una capa córnea muy gruesa la cual ha contribuido a dar este aspecto clínico tan único a la lesión.



## Bibliografía

- 1 Slodownik D, Lee A, Nixon R. Irritant contact dermatitis: A review. *Australasian Journal of Dermatology*. 2008;49:1-11.
- 2 Frosch PJ, John SM. Clinical Aspects of Irritant Contact Dermatitis. In: Johansen JD, Frosch PJ, Iepoittevin J-p, editors. *Contact Dermatitis*. 5th ed. Heidelberg Springer-Verlag; 2011. p. 305-12.
- 3 Tovar R, Leikin JB. Irritants and Corrosives. *Emerg Med Clin North Am*. 2015;33:117–31.

## Dermatosis por agentes externos

03 Claudia Bernárdez Guerra

Cuando no se sabe qué vino primero,  
si el huevo o la gallina





# Cuando no se sabe qué vino primero, si el huevo o la gallina

Claudia Bernárdez Guerra

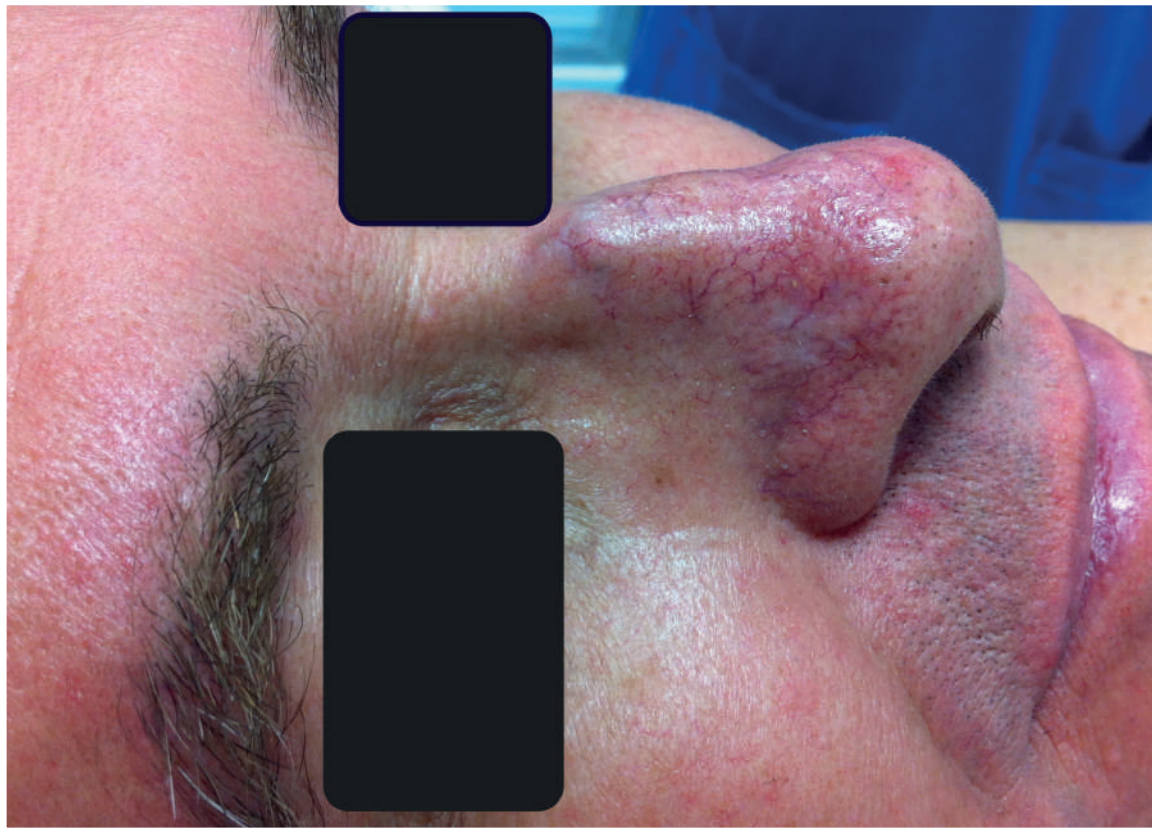
## Anamnesis

Paciente de 60 años y origen búlgaro, que consulta por lesión en dorso nasal de crecimiento progresivo desde hace un año que le ocasiona molestias. Refería estar preocupado de que pudiera ser un “carcinoma cutáneo”, ya que le habían extirpado uno con anterioridad. El paciente es ingeniero de minas y había trabajado en cantera de rocas y en ambiente de arcilla. El paciente refiere encontrarse en proceso de estudio por parte del servicio de neumología por ligera dificultad respiratoria asociada a tos seca, de largo tiempo de evolución.

## Exploración física

En la exploración cutánea, el paciente presentaba una cicatriz lineal hipocrómica en puente nasal, bajo la cual se palpaba un nódulo de consistencia firme y bordes bien delimitados. (Figura 1). No se observaban signos dermatoscópicos sugestivos de un carcinoma basocelular.

En neumología, realizan un TAC torácico en el que se observaban múltiples adenopatías mediastínicas (ganglios paratraqueales e hiliares), así como nódulos en parénquima pulmonar de predominio en la periferia. En analítica presentaba elevación de la enzima convertidora de angiotensina, con lo cual se estableció el diagnóstico de sarcoidosis en estadio II, sin necesidad de tratamiento por el momento.

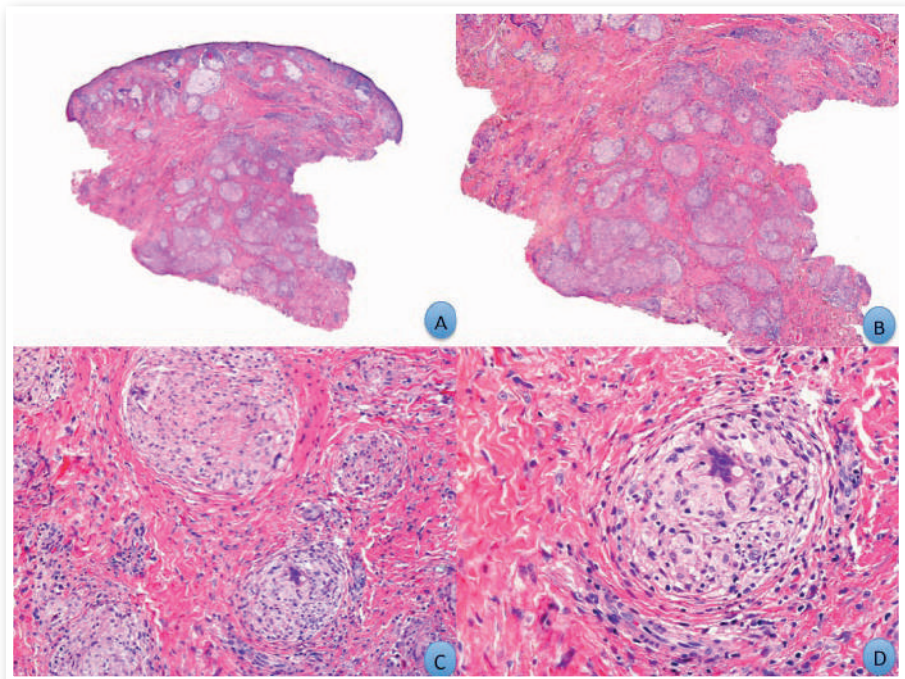


**Figura 1.** Imagen clínica del paciente con nódulo subcutáneo bajo cicatriz lineal en parte superior del puente nasal





En el servicio de dermatología, y tras conocer el estudio anterior, realizamos una biopsia de la lesión de dorso nasal, con sospecha de afectación cutánea por sarcoidosis. El estudio histopatológico demostró la presencia en dermis de granulomas epitelioides no necrotizantes con células gigantes multinucleadas y cuerpos extraños birrefringentes con luz polarizada (Figura 2). No se encontraron microorganismos tras tinciones con Gram, Giemsa, PAS y Ziehl-Nielsen. Se realizó una nueva anamnesis al paciente en busca de antecedente traumático de la cicatriz nasal. En ese momento refiere que en una ocasión hace casi 10 años, le golpeó una piedra en la cara y se le rompieron las gafas de vista, causándole una herida en el dorso nasal que no hubo que suturar.



**Figura 2.** Imagen histopatológica de la lesión nasal, mediante tinción con hematoxilina-eosina. A: a pequeño aumento se observa la presencia en dermis de cúmulos de histiocitos conformando granulomas no necrotizantes, con un infiltrado inflamatorio linfocitario circundante muy escaso. B. Mayor detalle de dermis profunda. C. Detalle de algunos granulomas sarcoides, rodeados de células gigantes multinucleadas. D. A mayor aumento se observa cuerpo extraño circular dentro del granuloma sarcoides.



## Diagnóstico

La correlación clínico-patológica en ese momento permitió el diagnóstico de granulomas sarcoideos a cuerpo extraño, probablemente sílice en función del antecedente traumático, en un paciente con sarcoidosis grado II. Es imposible saber, si los granulomas sarcoideos a cuerpo extraño son una expresión de su sarcoidosis o bien, son independientes de la misma y por tanto la afectación se limita al pulmón.

## Tratamiento

Tras la extirpación no requirió más tratamiento desde el punto de vista dermatológico ya que las molestias habían desaparecido, y la lesión no había reaparecido. Continúa en revisiones por neumología, sin tratamiento para la sarcoidosis, que por el momento se encuentra estable.

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica de etiología desconocida caracterizada por la presencia de granulomas epitelioides no necrotizantes, sin corona linfocitaria. El pulmón es el órgano que se afecta con más frecuencia, pero un tercio de los pacientes presentan afectación cutánea, la cual es muy variable en morfología e intensidad. La presencia de lesiones sobre cicatrices previas es un hallazgo muy típico, encontrándose granulomas sarcoideos en el estudio histopatológico.

El sílice es un compuesto inorgánico que se encuentra en tierra, rocas y cristal, que al penetrar en la dermis ocasiona reacciones granulomatosas a cuerpo extraño, muchos años después de su introducción (hasta 25), ocasionando nódulos o placas induradas en el seno de la cicatriz. En el estudio histopatológico se observan granulomas epitelioides sin infiltrado linfocitario circundante, típicos de la sarcoidosis, o bien granulomas a cuerpo extraño, todo ello asociado a la presencia de cristales incoloros birrefringentes.



La presencia de granulomas sarcoideos como reacción a cuerpo extraño en pacientes con sarcoidosis es un hallazgo poco común, pero que ha sido descrito con anterioridad. Se cree que en pacientes con sarcoidosis, la presencia previa de cuerpos extraños puede servir como sustrato para la formación de granulomas. La presencia de un cuerpo extraño en un granuloma sarcoideo no excluye el diagnóstico de sarcoidosis, pero tampoco permite confirmar el diagnóstico de sarcoidosis cutánea. Es muy importante tener en cuenta que la presencia de cuerpos extraños, bien traumáticos, bien iatrogénicos o causados por introducción de sustancias con fines cosméticos puede inducir la aparición de granulomas en dicha localización en pacientes con o que desarrollen posteriormente una sarcoidosis.

## Dermatosis por agentes externos

04 Leire Loidi Pascual, Raquel Santesteban Muruzábal,  
Saioa Oscoz Jaime, Mónica Larrea García

# Dermatitis en piernas tras baño aromatizado con plantas





# Dermatitis en piernas tras baño aromatizado con plantas

Leire Loidi Pascual, Raquel Santesteban Muruzábal, Saioa Oscoz Jaime, Mónica Larrea García

## Anamnesis

Mujer de 36 años que acudió al Servicio de Dermatología por haber presentado unas semanas atrás una erupción cutánea muy pruriginosa localizada en piernas, con lesiones eritematoedematosas y ampollas tensas que duraron aproximadamente 24 horas. Posteriormente desaparecieron las ampollas y permanecieron lesiones eritematodescamativas con hiperpigmentación. La paciente lo atribuía a la toma de anticonceptivos que había comenzado unas semanas antes. Por lo demás no tomaba ningún fármaco de manera habitual. Refería no haberse aplicado ningún producto de manera tópica en las piernas los días previos. Insistiendo, la paciente contó que dos días antes del comienzo de la clínica pasó la jornada al aire libre en el campo (verano). Realizó un baño que habían aromatizado con una planta llamada ruda y posteriormente realizó trabajos en la huerta.

## Exploración física

Placas hiperpigmentadas de predominio en cara lateral de ambas piernas y muslos, con clara delimitación lineal en la zona superior de muslos y tobillos (zona de los calcetines). Fuera de las placas se apreciaban unos trayectos lineales hiperpigmentados (Figuras 1 y 2).



**Figura 1.** Placas hiperpigmentadas extensas afectando a cara anterolateral de piernas y muslos. En los tobillos se observa un borde neto lineal que corresponde con la marca del calcetín



**Figura 2.** Se observa la afectación de muslos, con clara delimitación en su parte superior que corresponde con la falda que llevaba la paciente cuando se expuso a la radiación ultravioleta



## Diagnóstico

Fototoxicidad por ruda.

## Tratamiento

Se indicó tratamiento con metilprednisolona aceponato 1 mg/g crema 1 o 2 veces/día y aplicación de crema hidratante reparadora.

## Comentario

La fitofototoxicidad ocurre al interaccionar una planta que contiene sustancias fototóxicas y la radiación ultravioleta sobre un mismo área corporal. Por ello, no requiere una exposición previa a la planta y puede ocurrir en todo individuo que tenga contacto con la misma. Ruta graveolens es una planta típica de la zona mediterránea, aunque se encuentra en toda Europa, Norteamérica y África<sup>(1)</sup>. Contiene fundamentalmente tres sustancias fototóxicas: 5-metoxipsoraleno, 8-metoxipsoraleno y graveolina<sup>(2)</sup>. Al contactar con la planta, estas sustancias pasan a la piel y en presencia de radiación ultravioleta, los psoralenos se unen al DNA e inhiben la mitosis celular, produciendo la toxicidad cutánea. La clínica típica consiste en eritema, edema intenso tras 24 horas de la exposición y posterior formación de ampollas tensas. Suelen producir prurito y/o quemazón. Tras unos días, las lesiones se hacen asintomáticas y quedan áreas hiper o hipopigmentadas residuales, que pueden persistir durante meses o incluso ser irreversibles. El tratamiento es sintomático (antihistamínicos, corticosteroides tópicos, emolientes), además de la fotoprotección.

Destacar la importancia de realizar una correcta anamnesis ante la sospecha de esta entidad, preguntando acerca del contacto con sustancias fototóxicas. En nuestra paciente fue necesario hacerlo en varias ocasiones hasta reconocer dicha exposición.





## Bibliografía

- 1 Furniss D, Adams T. Herb of grace: unusual cause of phytophotodermatitis mimicking burn injury. *J Burn Care Res.* 2007; 28:767-769
- 2 Eickhorst K, DeLeo V, Csaposs J. Rue the herb: Ruta Graveolens- associated phytophototoxicity. *Dermatitis.* 2007; 18: 52-55

## Dermatosis por agentes externos

05 Virginia Velasco Tirado, Daniel Bancalari Díaz, Luis Ignacio Gimeno Mateos,  
Susana Blanco Barrios

Efecto adverso infrecuente tras  
infiltración de acetónido de  
triamcinolona





# Efecto adverso infrecuente tras infiltración de acetónido de triamcinolona

Virginia Velasco Tirado, Daniel Bancalari Díaz, Luis Ignacio Gimeno Mateos, Susana Blanco Barrios

## Anamnesis

Mujer de 32 años, sin antecedentes médicos de interés, que acude a consulta por presentar engrosamiento de la zona de coloración roja de un tatuaje en la cara anterior de la muñeca derecha en los últimos meses. Se había realizado el tatuaje hacía un año y lo había repasado hacía siete meses.

## Exploración física

Se observa engrosamiento homogéneo de la zona del tatuaje de color rojo (Figura 1).

## Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia en sacabocados de 4 mm, constatándose una dermatitis linfohistiocitaria superficial, media y profunda.

## Diagnóstico

Reacción de hipersensibilidad a pigmento rojo de tatuaje.



**Figura 1.** Engrosamiento homogéneo del área rojo del tatuaje



## Tratamiento

Se realizaron 2 infiltraciones con acetónido de triamcinolona (40 mg/ml) separadas 3 semanas.

## Evolución

dos meses después de la segunda infiltración se constata una buena respuesta al tratamiento, con aplanamiento completo de la lesión, observándose hipopigmentación circundante al área previamente infiltrada con una zona de hipopigmentación lineal hasta tercio superior de antebrazo (Figura 2). La hipopigmentación se resolvió completamente de forma espontánea al cabo de siete meses.



**Figura 2.**

Hipopigmentación circundante al área de rojo infiltrada con hipopigmentación lineal hasta tercio superior del antebrazo



## Comentario

Las reacciones granulomatosas a tatuajes pueden ocurrir semanas, meses o años después de la realización de los mismos. Las reacciones en las áreas de rojo son las más frecuentes, aunque los alérgenos responsables no están claramente definidos. La inyección intralesional de acetónido de triamcinolona es una opción terapéutica que ofrece resultados satisfactorios. Entre los efectos secundarios posibles se encuentran atrofia cutánea, telangiectasias e hiper o hipopigmentación. No obstante, la hipopigmentación lineal se ha descrito en contadas ocasiones en infiltraciones con corticoide. Se postula que los cristales de acetónido de triamcinolona entran y se distribuyen por los vasos linfáticos que recogen el drenaje de la zona infiltrada, justificando la distribución lineal observada. Se cree que el corticoide produce una disminución de la función de los melanocitos en esta localización, aunque el mecanismo exacto se desconoce. Este efecto adverso se ha comunicado tras una o varias infiltraciones y con una latencia de uno a varios meses. La repigmentación espontánea es habitual, como ocurrió en nuestro caso. Tras una revisión de la literatura no hemos encontrado descrita la hipopigmentación lineal como efecto adverso tras infiltración con corticoide de un tatuaje.



## Bibliografía

- 1 Jang WS, Park J, Yoo KH, Han TY, Li K, Seo SJ, Hong CK. Branch-shaped Cutaneous Hypopigmentation and Atrophy after Intralesional Triamcinolone Injection. *Ann Dermatol.* 2011 Feb;23(1):111-4.
- 2 Liang J, McElroy K. Hypopigmentation after triamcinolone injection for de Quervain tenosynovitis. *Am J Phys Med Rehabil.* 2013 Jul;92(7):639.
- 3 Nanda V, Parwaz MA, Handa S. Linear hypopigmentation after triamcinolone injection: a rare complication of a common procedure. *Aesthetic Plast Surg.* 2006 Jan-Feb;30(1):118-9.
- 4 Saour S, Dhillon BS, Ho-Asjoe M, Mohanna PN. Ascending hypopigmentation of the forearm following injection of triamcinolone. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2009 Dec;62(12):e597-8.
- 5 Schwartz C, Javvaji S, Feinberg JS. Linear rays of hypopigmentation following intra-articular corticosteroid injection for post-traumatic degenerative joint disease. *Dermatol Online J.* 2012 May 15;18(5):11.
- 6 Serup J, Hutton Carlsen K. Patch test study of 90 patients with tattoo reactions: negative outcome of allergy patch test to baseline batteries and culprit inks suggests allergen(s) are generated in the skin through hapteneization. *Contact Dermatitis.* 2014 Nov;71(5):255-63.

## Dermatosis por agentes externos

06 Nuria María Villamarín Bello, Catherine Tomé Espiñeira,  
Omar Francisco López López

# Eritema facial resistente al tratamiento







# Eritema facial resistente al tratamiento

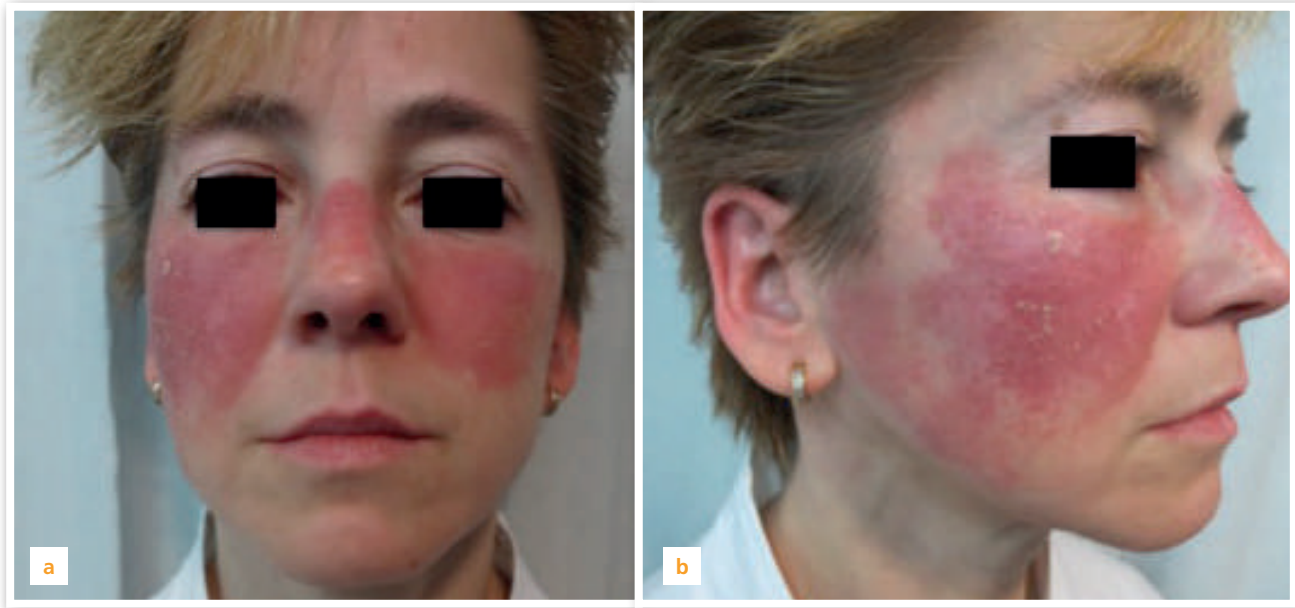
Nuria María Villamarín Bello, Catherine Tomé Espiñeira, Omar Francisco López López

## Anamnesis

Mujer de 45 años, trabajadora en la industria textil, que en septiembre de 2013 es diagnosticada de rosácea en un centro privado y tratada con dos sesiones de láser y doxiciclina a 100 mg diarios. La paciente presenta mala evolución, con episodios de eritema y calor local, que motiva tratamiento con cloxacilina y más tarde ciclo de prednisona a 30 mg/día. Como no se objetiva mejoría, es valorada por otro dermatólogo que indica doxiciclina 100 mg cada doce horas y fomentos de sulfato de zinc al 1/1000, y posteriormente aceponato de metilprednisolona en crema. Ante la persistencia de las lesiones, en enero de 2014 acude a su médico de cabecera, que al apreciar costras melicéricas, pauta amoxicilina-ácido clavulánico 875 mg/8 horas, mupirocina tópica y la remite de forma preferente al servicio de dermatología. En esta primera visita, se mantiene el diagnóstico de rosácea, se solicitan estudios complementarios y, a la espera de descubrir factores condicionantes, se pauta claritromicina 250 mg cada doce horas y ciclo de deflazacort.

## Exploración física

Se objetivaba eritema y edema en vespertilio, ligeramente asimétrico, de bordes nítidos, con escamocostras sugerentes de componente pustuloso previo. El edema alcanzaba la zona interna de los párpados y el canto interno derecho (Figura 1). No se apreciaban lesiones cutáneas relevantes a otros niveles.



**Figura 1.** Lesiones faciales en la primera consulta. **a)** Placas eritematoedematosas con distribución en vespertilio y escamocostras. **b)** Detalle de los bordes nítidos de las placas



## Exploraciones complementarias

Cultivo bacteriológico y de VHS de lesiones faciales: negativos

Análisis de sangre: no mostró alteraciones, salvo ligero descenso del complemento (C3: 65, C4: 13) con ANA negativo. Urianálisis sin alteraciones.

Se realizó biopsia cutánea con la intención de descartar dermatosis autoinmunes como lupus eritematoso o pénfigo eritematoso, cuyo estudio demostró cambios histológicos compatibles con dermatitis seborreica y rosácea.

Por la cadencia de los brotes, con lesiones de bordes nítidos y a veces acompañados de sensación de mareo, pérdida de visión, inestabilidad, cefalea y dolor cutáneo facial se consideró la posibilidad de una dermatitis artefacto y se solicitó valoración por Psiquiatría: en la entrevista convencional psiquiátrica, no observaron alteraciones sensorio-perceptivas ni otra sintomatología psicótica manifiesta, sin objetivarse aspectos gananciales en la sintomatología.

En una de las visitas por reagudización se observan lesiones muy sugestivas de eccema agudo (Figura 2) y se solicitan pruebas epicutáneas realizadas con la batería estándar del GEIDAC con lecturas a las 48 y 96 horas muestra reacción positiva al níquel (++) y al Kathon CG (+++)



**Figura 2.** Reactivación varios meses después, sugestiva de eccema de contacto



## Diagnóstico

Dermatitis de contacto alérgico por Kathon.

Rosácea y dermatitis seborreica.

## Tratamiento

Evitación de productos que contengan Kathon

Isotretinoína 5 mg al día durante 6 meses.

## Evolución

A pesar de retirar varios productos capilares que contenían Kathon (champús) presentó ocasionalmente nuevos episodios intensos de eccematización de la cara. En uno de ellos, descubrimos que ocasionalmente utilizaba toallitas de limpieza facial en cuya composición se comprobó la presencia de Kathon. La forma en que las utilizaba concordaba con la expresión nítida de los bordes y explicaban su aspecto artefactado.

Los brotes eccemato-exudativos se resolvieron con medidas de evitación y su problema de base (rosácea con características de síndrome de piel intolerante) ha sido muy mejorado con unciclo de 6 meses de isotretinoína oral a 5 mg diarios.



### Comentario<sup>(1-3)</sup>

El Kathon CG contiene como ingredientes activos una mezcla de metilcloroisotiazolinona y metilisotiazolinona. Es un conservante muy eficaz que se encuentra presente en muchos productos como cremas hidratantes, geles, champús y toallitas limpiadoras pero con elevada capacidad de sensibilización.

La isotretinoína es una de las terapias capaz de tratar de forma satisfactoria subtipos severos de rosácea, siendo más eficaz en la rosácea pápulopustulosa, aunque también ha demostrado efectos positivos en la mayoría de las expresiones de la rosácea.

Ante una paciente con lesiones cutáneas compatibles con rosácea, pero que no mejoran con tratamientos adecuados, habrá que valorar que realmente estamos ante un caso de rosácea y descartar otras entidades que puedan estar presente de forma concurrente, por lo que la realización de una buena anamnesis y exploración física, junto con un seguimiento adecuado y pruebas complementarias pueden ayudar a un diagnóstico definitivo correcto.



## Bibliografía

- 1 Laguna C et al. Dermatitis alérgica de contacto por cosméticos. Actas dermosifiliogr. 2009;100:53-60.
- 2 Nickle SB, Peterson N, Peterson M. Updated Physician's Guide to the Off-label Uses of Oral Isotretinoin. J ClinAesthetDermatol 2014 Apr 7(4):22-34.
- 3 Rodrigues Barata AM, Rodríguez Espinosa J, Heras Mendaza F, Conde-Salazar Gomèz L. Kathon CG y Dermatología laboral. Actualización. Med Segur Trab (Internet)2012;58(228)237-245.

## Dermatosis por agentes externos

07 ML Porriño-Bustamante, MA Díaz-Martínez, FJ Navarro-Triviño,  
JC Ruiz-Carrascosa

# Eritema y edema en manos de 10 días de evolución







# Eritema y edema en manos de 10 días de evolución

ML Porriño-Bustamante, MA Díaz-Martínez, FJ Navarro-Triviño, JC Ruiz-Carrascosa

## Anamnesis

Mujer de 59 años de edad que consulta por edema y eritema en ambas manos de 10 días de evolución, con sensación urente, prurito y tumefacción, sin dolor espontáneo. Ausencia de hábitos tóxicos reconocidos. Entre sus antecedentes personales destaca la presencia de un carcinoma de mama izquierda en tratamiento y control por el Servicio de Oncología. Se trata de un carcinoma ductal infiltrante grado 3 pT2pN1a, con receptores estrogénicos y de progesterona negativos y Her2/neu positivo. Hace 4 meses se le realizó tumorectomía radioguiada de mama izquierda, biopsia selectiva de ganglio centinela y linfadenectomía axilar izquierda. Posteriormente se instauraron cuatro ciclos de adyuvancia con Adriamicina-Ciclofosfamida, seguidos de otros cuatro con Docetaxel-Trastuzumab, tras los cuales continuará hasta completar el año con Trastuzumab y radioterapia. La paciente refiere que el cuadro clínico se inició a los tres días de recibir el quinto ciclo de quimioterapia, que se correspondía con el primer ciclo de la nueva pauta (Docetaxel-Trastuzumab). Además, cuenta que el eritema empezó de forma aislada en el dorso de ambas manos, sin afectación palmar.



## Exploración física

En la exploración física, se observa edema en ambas manos y dedos, doloroso a la palpación, y con aumento marcado de la temperatura local. Las lesiones se observan de forma predominante en el dorso de ambas manos, donde se aprecia eritema de bordes irregulares pero relativamente bien definidos (Figura 1), con algunas máculas de menor tamaño cerca de las muñecas.



**Figura 1.** Eritema en dorso de ambas manos, con bordes irregulares



En las palmas, el eritema es más leve y se ubica a nivel de las eminencias tenares y pulpejos, con bordes menos precisos (Figura 2). El eritema del dorso palidece parcialmente a la digitopresión, mientras que el palmar lo hace totalmente. No se observan ampollas ni otras lesiones elementales. No se aprecian lesiones similares en los pies en el momento de la exploración.



**Figura 2.** Edema de ambas manos, con eritema en eminencias tenares y pulpejos de dedos



## Exploraciones complementarias

No requeridas.

## Diagnóstico

Eritema acral atípico en relación con docetaxel.

## Tratamiento

Se instauro tratamiento una vez al día con clobetasol en crema, acompañado de enfriamiento local mediante compresas frías. Se recomienda a la paciente mantener las manos elevadas y no realizar trabajo manual en exceso.

## Evolución

En la revisión se aprecia sólo leve mejoría sintomática de las lesiones. El Servicio de Oncología decide disminuir la dosis de Docetaxel, tras lo cual no se advierte mejoría en la siguiente cita. Por lo tanto, y dado que sólo le queda un ciclo con Docetaxel se decide suspenderlo y continuar únicamente con Trastuzumab y radioterapia. En la última revisión, el cuadro clínico ha mejorado significativamente.



## Comentario

El eritema acral o eritrodisestesia palmoplantar es una reacción adversa a quimioterápicos, limitante de dosis, con una incidencia del 6-60%. Se postula que se debe a la citotoxicidad directa del fármaco sobre la epidermis acral. Los fármacos más relacionados son 5-fluorouracilo y derivados, doxorrubicina, citarabina y docetaxel.

Clínicamente, se caracteriza por lesiones eritematosas de predominio en palmas y plantas, dolor quemante y edema, con posible aparición de ampollas. Las lesiones de nuestra paciente, en dorso de manos, suponen una localización atípica. Es frecuente un pródromo de disestesia. Se suele iniciar a las 48 horas de la administración del fármaco, empeora con cada ciclo, y se resuelve a las 2 semanas de su finalización o al reducir la dosis, repitiéndose en nuevos ciclos.

El diagnóstico diferencial incluye fundamentalmente la enfermedad de injerto contra huésped aguda. La disminución de dosis, el aumento del intervalo entre ciclos y la suspensión del fármaco son las únicas medidas terapéuticas claramente eficaces. Se ha logrado alivio sintomático con la elevación de miembros, cuidado de heridas, fomentos fríos solos o conjuntamente con corticoides tópicos potentes, emolientes, no realizar trabajos manuales intensos ni caminar en exceso, y corticoides sistémicos. El tratamiento con piridoxina o con vitamina E son opciones útiles.



## Bibliografía

- 1 Hueso L, Sanmartín O, Nagore E, Botella-Estrada R, Requena C, Llombart B, Serra-Guillén C, Alfaro-Rubio A, Guillén C. [Chemotherapy-induced acral erythema: a clinical and histopathologic study of 44 cases]. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99(4):281-90.
- 2 Palaniappan M, Srinivasamurthy S, Dubashi B, Chandrasekaran A. Anticancer drug induced palmar plantar erythrodysesthesia. *J Clin Diagn Res*. 2014;8(10):HC01-3.
- 3 Jo SJ, Shin H, Jo S, Kwon O, Myung SK. Prophylactic and therapeutic efficacy of pyridoxine supplements in the management of hand-foot syndrome during chemotherapy: a meta-analysis. *Clin Exp Dermatol*. 2015;40(3):260-70.
- 4 Akoglu G. Docetaxel-induced palmoplantar erythrodysesthesia syndrome and long-lasting multiple nail changes. *Indian J Pharmacol*. 2014;46(2):225-7.

## Dermatosis por agentes externos

08 Marta Prieto Barrios, Carlos Morales-Raya,  
Carlota Gutiérrez García-Rodrigo, Francisco Javier Ortiz

# Erupción papulosa eritematosa y pruriginosa sobre pseudotatuaje





# Erupción papulosa eritematosa y pruriginosa sobre pseudotatuaje

Marta Prieto Barrios, Carlos Morales-Raya, Carlota Gutiérrez García-Rodrigo, Francisco Javier Ortiz

## Anamnesis

Mujer de 24 años sin antecedentes de interés, peluquera de profesión, sin problemas alérgicos previos que consultó por aparición de lesiones pruriginosas y dolor de 24 h de evolución, sobre un tatuaje temporal de supuesta henna no pinchado, de color negro, en dorso de dedos, manos, antebrazos, tobillos y en dorso de pies. Se lo había realizado durante un viaje a Marruecos hacía 4 días.

## Exploración física

Presenta pápulas que confluyen en placas eritematosas, infiltradas, siguiendo las líneas del dibujo del tatuaje. No hay lesiones en el resto de la superficie corporal. En algunas zonas se observa la desaparición del pigmento negro. Característicamente las lesiones predominan en miembros superiores y en las zonas más proximales del tatuaje (Figura 1).





**Figura 1.** Pápulas que confluyen en placas eritematosas que siguen las líneas del pseudotatuaje

### Exploraciones complementarias

Se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC (Grupo Español de Investigación en Dermatitis de Contacto y Alergia Cutánea), que incluye 33 de los alérgenos de contacto más comunes; y además se testó con la batería de peluquería de Chemotecnique diagnostic (Malmo, Suecia) y sus productos propios, aunque no se puso el producto causante porque la paciente no lo aportó hasta más adelante. Leídos a las 72 h y a las 168 h aparecen las siguientes positividads: p-fenilendiamina ++, tiomersal ++, 2,5-diaminotoulueno sulfato ++, 2-nitro-p-fenilendiamina ++, 3-aminofenol ++, 4-aminofenol ++.



## Diagnóstico

Dermatitis alérgica de contacto a pseudotatuaje conteniendo p-fenilendiamina.

## Tratamiento

Inicialmente se pauta un ciclo de una semana de prednisona 30 mg oral y una crema de corticoide tópico (dipropionato de betametasona 0.5 mg/g).

Además se recomienda a la paciente el uso de guantes en la peluquería y aplicación de crema hidratante. Asimismo, se le proporciona información para evitar el contacto con los productos a los que es alérgica.

## Evolución

La paciente evolucionó favorablemente con resolución completa de las lesiones. No ha vuelto a acudir a nuestro Hospital por nuevas reacciones de hipersensibilidad.

## Comentario

La henna es un pigmento natural, cuyo ingrediente activo la lawsona, es capaz de unirse a la queratina y va desapareciendo según descama la capa córnea. Muy usada desde hace siglos en las culturas hindú e islámica, su empleo está actualmente extendido en occidente, especialmente entre turistas de zonas costeras, como recuerdo vacacional.



Pero en numerosas ocasiones, la henna es adulterada para favorecer su secado; e incluso, como en el caso que nos ocupa, se llegan a emplear productos que ni siquiera contienen lawsona, sino que son meros tintes del pelo conteniendo parafenilendiamina (PPD) (Figura 2) en altas concentraciones con un riesgo altísimo de producirse una reacción de hipersensibilidad tipo IV, del tipo dermatitis de contacto alérgica, que suele aparecer en torno a las 2-3 semanas, y antes si la persona ya estaba sensibilizada.

Como consecuencia la paciente desarrollará dermatitis de contacto alérgica ante distintos productos en los que está presente el PPD en baja concentración como tintes del pelo, colorantes textiles, cosméticos, etc. Además existirá reacción cruzada frente a otras sustancias como el caucho e incluso algunos fármacos como sulfonamidas o anestésicos locales.



**Figura 2.** La paciente aportó el tinte empleado para el pseudotatuaje, que contiene parafenilendiamina (PPD)



## Bibliografía

- 1 Haluk Akar H, Adatepe S, Tahan F, Solmaz I. Hair dyes and temporary tattoos are a real hazard for adolescents? *Eur Ann Allergy Clin Immunol.* 2014 Jan; 46(1):35-7.
- 2 Goldenberg A, Jacob SE. See comment in PubMed Commons below. Paraphenylenediamine in black henna temporary tattoos: 12-year Food and Drug Administration data on incidence, symptoms, and outcomes. *J Am Acad Dermatol.* 2015 Apr; 72(4):724-6. doi: 10.1016/j.jaad.2014.11.031.
- 3 Turan H, Okur M, Kaya E, Gun E, Aliagaoglu C. See comment in PubMed Commons below. Allergic contact dermatitis to para-phenylenediamine in a tattoo: a case report. *Cutan Ocul Toxicol.* 2013 Jun; 32(2):185-7. doi: 10.3109/15569527.2012.709570. Epub 2012 Aug 22.

## Dermatosis por agentes externos

09 Virginia Velasco Tamariz, Sara Burillo Martínez,  
Ana María Delgado Márquez, Carlos Zarco Olivo

# Lesiones cutáneas tras toma de antiinflamatorio





# Lesiones cutáneas tras toma de antiinflamatorio

Virginia Velasco Tamariz, Sara Burillo Martínez, Ana María Delgado Márquez, Carlos Zarco Olivo

## Anamnesis

Varón de 52 años de edad, sin antecedentes de interés, que consultó en el servicio de urgencias por lesiones cutáneas pruriginosas y dolorosas de 24 horas de evolución.

El paciente refería que aproximadamente 30 minutos tras la toma de un comprimido de Naproxeno por dolor abdominal, comenzó a presentar prurito en zona inguinal, y en el plazo de una hora objetivó la aparición de lesiones eritematosas en pliegues inguinales, que se extendieron de forma progresiva a axilas, abdomen, y miembros inferiores, en las siguientes horas. No refería fiebre ni otros datos de afectación sistémica.

Negaba la toma anterior de este tratamiento, aunque refería un episodio similar hace más de 20 años con la ingesta de un comprimido del que no recordaba el principio activo.

Unos días más tarde, el paciente acudió de nuevo al servicio de urgencias, por empeoramiento de las lesiones, y malestar general, no presentando fiebre. Se decidió cursar ingreso en planta de Dermatología.



## Exploración física

En su primera visita a urgencias el paciente presentaba placas eritematovioláceas de bordes muy bien definidos afectando a pliegues inguinales (Figura 1a, y 1c) y axilares, área periumbilical, muslos y tercio superior de piernas (Figura 1b) y áreas laterales de pies (Figura 1d). Afectación de mucosa genital con mucosa oral respetada. Signo de Nikolsky negativo.



**Figura 1.** a) Placas eritematovioláceas extensas con bordes netos en área inguinal y parte anterior de muslos. b) Zona posterior de muslos. c) Detalle de pliegues inguinales. d) Eritema con tinte violáceo en dorso y caras laterales de pies



Tras varios días de evolución, presentaba áreas erosionadas en pliegues inguinales, con eritema y techo de ampolla flácida rota. Erosiones también en glande, pliegues interdigitales de manos y pies, con ampollas en planta de pies. Eritema con tinte violáceo en dorso y caras laterales de pies y manos. Afectación axilar con lesiones similares. No lesiones orales.

### Exploraciones complementarias

Se realizó analítica que mostró elevación de reactantes de fase aguda (PCR 12 mg/dl, leucocitos 19.400 a expensas de 18.500 neutrófilos), y alteración leve del perfil hepático (GOT 56, GPT 77, GGT 109).

Cinco días más tarde la analítica mostró mejoría del hemograma, y normalización del perfil hepático, sin embargo presentaba deterioro de función renal (Cr 1.57 mg/dl).

### Diagnóstico

Se realizó el diagnóstico clínico de exantema fijo medicamentoso diseminado, secundario a toma de naproxeno, por la clara relación cronológica con dicho fármaco.

### Tratamiento

Inicialmente, el cuadro se manejó con pauta de corticoides orales, y antihistamínicos, pero dado el empeoramiento, con formación de ampollas y erosiones, se sumó la necesidad de cuidados tópicos durante el ingreso hospitalario, con sulfato de zinc y posteriormente con fomentos de hipoclorito sódico.





## Evolución

Durante la hospitalización que se prolongó durante una semana, el paciente evolucionó favorablemente, remitiendo las lesiones cutáneas, aunque persistiendo una discreta hiperpigmentación residual. Al alta se prohibió la ingesta de naproxeno y otros derivados del ácido propiónico.

## Comentario

El exantema fijo medicamentoso consiste en la aparición de una o varias lesiones cutáneas entre 30 minutos y 8 horas tras la ingesta de un fármaco. Suele tratarse de una única mácula eritematosa o violácea, edematosa, con forma redondeada u ovalada, y límites muy netos, con tamaño variable.

Puede presentarse en cualquier área de la superficie corporal, aunque tiene cierta predilección por la zona genital.

Típicamente recidiva en la misma localización con la reintroducción del agente causal, con tendencia a presentar mayor número de lesiones, que pueden presentar vesículas o ampollas en su evolución.

Generalmente, las lesiones ceden en pocas semanas, pero pueden dejar una característica hiperpigmentación residual, que puede permitir el diagnóstico meses o años después.

Entre los agentes causales más comunes se encuentran antibióticos (tetraciclinas, sulfonamidas), antiinflamatorios no esteroideos y anticomiciales.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, mediante historia clínica detallada; sin embargo en casos dudosos se puede recurrir a la realización de pruebas alérgicas de contacto, provocación oral, o biopsia.



## Bibliografía

- 1 Bologna, JL, Jorizzo, JL Schaffer, JV. Dermatology 3rd ed. Barcelona, Elsevier, 2012: 345-347
- 2 Bandino JP, Wohltmann WE, Bray DW, Hoover AZ. Naproxen-induced generalized bullous fixed drug eruption. Dermatol Online J. 2009 Nov 15;15(11):4.
- 3 Akyazi H, Baltaci D, Mungan S, Kara IH. Naproxen-induced fixed drug eruption: a case report. Hum Exp Toxicol. 2011 Nov; 30(11):1872-4.

## Dermatosis por agentes externos

10 Lucía Prieto Torres, Claudia Conejero del Mazo,  
Elena Pelegrina Fernández, Mariano Ara Martín

Eritemato-marronáceas reticuladas  
en extremidades inferiores en mujer  
de 53 años





# Eritemato-marronáceas reticuladas en extremidades inferiores en mujer de 53 años

Lucía Prieto Torres, Claudia Conejero del Mazo, Elena Pelegrina Fernández, Mariano Ara Martín

## Anamnesis

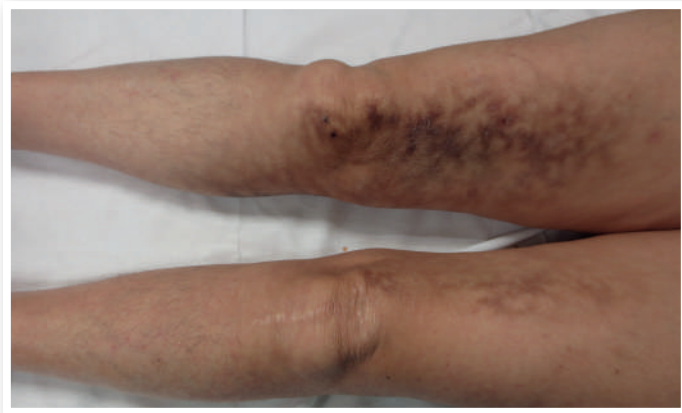
Paciente de 53 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de dislipemia. Fue remitida al Servicio de Urgencias para valoración dermatológica por presentar lesiones cutáneas reticuladas de unos 4 meses de evolución. La paciente no refiere dolor ni prurito aunque sí una sensación de inflamación y pesadez en ambas extremidades y una exposición cercana y mantenida durante todos los meses de invierno a una estufa de gas. No ha recibido ningún tratamiento hasta la fecha.

## Exploración

A la exploración física se apreciaba hiperpigmentación reticulada en ambas extremidades inferiores hasta zona patelar en la cara anterior y desde ingles hasta pies en la cara posterior (Figura 1) donde es más intenso y muestra costras múltiples a lo largo del recorrido de la misma (Figura 2) Además se aprecia ligero edema sin fóvea en ambas piernas.

## Diagnóstico

Eritema ab igne.



**Figura 1.** Lesiones eritemato-marronáceas hiperpigmentadas reticuladas en extremidades inferiores



**Figura 2.** Detalle de las lesiones en cara posterior, donde se aprecian algunas zonas costrosas



## Evolución y tratamiento

Los antecedentes de la exposición y la presentación clínica eran tan sugestivos de eritema ab igne que no fueron necesarios biopsia cutánea o pruebas complementarias. Se comenzó tratamiento con venotónicos flavonoides sistémicos, corticoides y antibióticos tópicos y emolientes, recomendando no exponerse más a la fuente de calor. Un mes después del tratamiento las lesiones cutáneas habían mejorado considerablemente desapareciendo las costras y dejando una ligera hiperpigmentación residual en algunas zonas. El edema de extremidades había desaparecido.

## Discusión

El eritema ab igne es una dermatosis causada por una exposición persistente y repetitiva a una fuente de calor. La intensidad de ésta no es suficiente muchas veces para provocar quemaduras pero es suficiente para que se produzca una dilatación venosa y una inflamación que acabe en una hiperpigmentación cutánea<sup>(1)</sup>.

Las lesiones típicas consisten en máculas hiperpigmentadas de coloración rojo-marronácea en las áreas expuestas. Característicamente comienza como un eritema reticulado pero tras la exposición repetida a la fuente de calor se desarrolla la hiperpigmentación. Las lesiones a menudo simulan una livedo reticularis con una coloración azul-violácea en forma de malla. A diferencia del eritema ab igne, en la livedo reticularis no suele haber hiperpigmentación<sup>(2)</sup>. Cuando sospechamos, como en nuestro caso, un eritema ab igne hay que centrar la anamnesis en la exposición a una fuente de calor. Otros ejemplos de fuentes de calor que pueden producir eritema ab igne son ordenadores portátiles, calefacción de coches, mantas calefactores, bolsas de agua caliente o exposición a radiación infrarroja.<sup>(3-5)</sup>



El eritema ab igne es generalmente una condición benigna y asintomática, que únicamente tiene una implicación estética. Sin embargo hay ejemplos publicados en la literatura donde por una exposición prolongada, se ha producido una transformación maligna, especialmente hacia carcinoma espinocelular(6).

El tratamiento de elección es la eliminación del contacto con la fuente de calor y el pronóstico suele ser muy bueno. Generalmente las lesiones cutáneas desaparecen por completo, aunque hay riesgo de que queden zonas de hiperpigmentación residual.



## Bibliografía

- 1 Kibbi AG, Tannous Z. Skin diseases caused by heat and cold. *Clin Dermatol* 1998; 16:91-98.
- 2 Riahi RR, Cohen PR, Robinson FW, Gray JM. Erythema ab igne mimicking livedo reticularis. *Int J Dermatol* 2010;49:1314-1317.
- 3 Bilic M, Adams BB. Erythema ab igne induced by a laptop computer. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50:973-974.
- 4 Helm TN, Spigel GT, Helm KF. Erythema ab igne caused by a car Heater. *Cutis* 1997;59:81-82.
- 5 Dellavalle RP, Gillum P. Erythema ab igne following heating/cooling blanket use in the intensive care unit. *Cutis* 2000;66:136-138.
- 6 Arrington JH 3<sup>rd</sup>, Lockman DS. Thermal keratoses and squamous cell carcinoma in situ associated with erythema ab igne. *Arch Dermatol* 1979; 115:1226-1228.



## Dermatosis por agentes externos

11

Patricia Hispán Ocete, Iris González Villanueva, Isabel Betlloch Mas

Lesiones pustulosas en manos y pies  
en niño de un año de edad





# Lesiones pustulosas en manos y pies en niño de un año de edad

Patricia Hispán Ocete, Iris González Villanueva, Isabel Betlloch Mas

## Anamnesis

Presentamos el caso de un niño de 13 meses de edad con historia clínica desconocida por encontrarse bajo tutela de los servicios sociales ya que se le acaba de retirar la custodia a su madre. Previo a su entrada en un centro de acogida, se consulta por la aparición de lesiones costrosas en pies, manos, codos y nalgas así como lesiones muy pruriginosas en las palmas de las manos y las plantas de los pies de tiempo de evolución desconocido. El niño no presentaba fiebre ni otra sintomatología. No consta que haya seguido calendario vacunal.

## Exploración física

A la exploración se objetivó la existencia de lesiones costrosas en manos y pies (incluyendo palmas y plantas), en codos y en nalgas. Dichas lesiones presentaban distinto estadio evolutivo, observándose que algunas de ellas se habían desprendido persistiendo hiperpigmentación post inflamatoria.

Presentaba también vesículas y pústulas en palmas y cara lateral de las manos así como en plantas de los pies (Figura 1). Resultaban pruriginosas y algunas de ellas se encontraban excoriadas secundariamente al rascado.



Figura 1



## Exploraciones complementarias

Se realizó un análisis de sangre que no demostró alteraciones a nivel del hemograma ni de la bioquímica.

Asimismo, se realizó una biopsia cutánea para estudio con hematoxilina-eosina que mostró dermatitis de interfase focal con hiperpigmentación postinflamatoria. Dado lo inespecífico de los hallazgos anatomopatológicos, se realizó una segunda biopsia que mostró una pústula intraepidérmica con polimorfonucleares (PMN) en su interior. Se observaba también en dermis superficial y media un infiltrado inflamatorio con linfocitos, histiocitos, eosinófilos y acúmulos focales de PMN (Figura 2). Las tinciones para microorganismos fueron negativas.

Por último, se solicitó estudio microbiológico con cultivo para hongos y bacterias de una de estas pústulas, que resultó negativo.

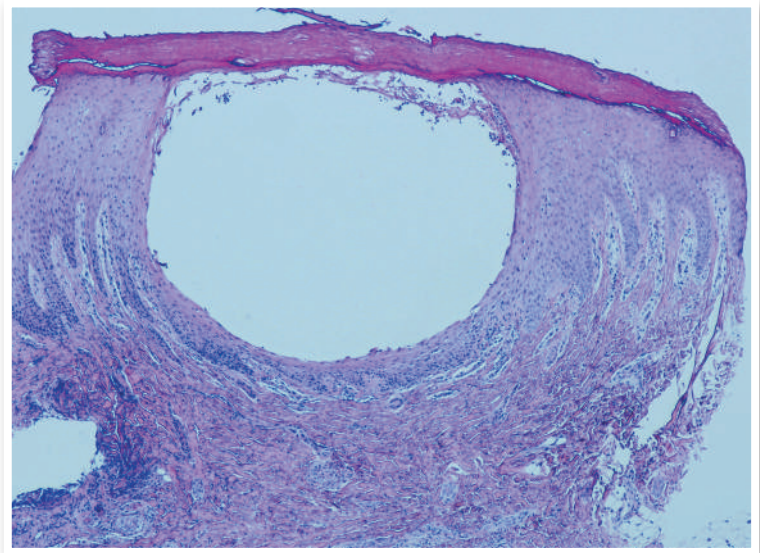


Figura 2



## Diagnóstico

Acropustulosis infantil

## Tratamiento

Dado que la sospecha clínica inicial era de impétigo contagioso sin poder descartar escabiosis subyacente, el paciente fue tratado con Amoxicilina-Clavulánico vía oral y posteriormente con Permetrina crema 5%. Tras este tratamiento, se consiguió una mejoría parcial, motivo por el que se prescribieron corticoides tópicos para ayudar a controlar los brotes. Sin embargo, continuaron apareciendo brotes recurrentes de lesiones en palmas y plantas que mejoraron con corticoides locales.

## Evolución

El paciente evoluciona favorablemente con buen control de las lesiones cutáneas y a la espera de su resolución completa.

## Comentario

La acropustulosis infantil es una patología rara, benigna, autorresolutiva, que suele comenzar entre los dos meses y los dos años de vida.

Su etiología es desconocida y se ha asociado a escabiosis y dermatitis atópica. Se cree que puede representar una reacción de hipersensibilidad cutánea cíclica contra antígenos relacionados con la infestación por escabiosis.



Cursa con episodios recurrentes de pápulas, vesículas o pústulas, muy pruriginosas de localización acral. Suelen ocurrir cada dos o tres semanas y se van espaciando entre sí a medida que evoluciona la enfermedad. No se acompañan de fiebre ni de otras alteraciones.

El tratamiento suele ser necesario ya que se acompaña de irritabilidad, alteraciones del sueño e infecciones secundarias. Entre los fármacos utilizados destacan los corticoides tópicos de mediana y alta potencia, los antihistamínicos orales y la dapsona oral, siendo este último el tratamiento más efectivo pero reservado para casos recalcitrantes.

En nuestro paciente podemos considerar que los episodios de acropustulosis están desencadenados por una infección previa, probablemente una escabiosis con infección bacteriana asociada. Destacamos su evolución favorable con tendencia a la resolución.

## Dermatosis por agentes externos

12 Irene Marín-Cabañas, Angélica Bouret-Lebrón, Mar Blanes

# Mucositis de inicio reciente en una paciente polimedicada





# Mucositis de inicio reciente en una paciente polimedicada

Irene Marín-Cabañas, Angélica Bouret-Lebrón, Mar Blanes

## Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 83 años de edad con antecedentes de polimialgia reumática, arteritis de la temporal, osteoporosis y enfermedad de Alzheimer de reciente diagnóstico que nos consultó por la aparición de erosiones y úlceras en la mucosa oral y en los labios de un mes de evolución. La paciente recibía tratamiento crónico con metotrexato, ácido fólico, parches de rivastigmina, omeprazol, ácido acetilsalicílico, ácido ibandronico, carbonato de calcio y colecalciferol, sin haber realizado modificaciones recientes en el mismo.

## Exploración física

En la exploración se apreciaba la presencia de erosiones confluyentes en la mucosa gingival así como en los labios (Figuras 1 y 2). Las lesiones eran muy dolorosas y dificultaban a la paciente la ingesta de alimentos. Se acompañaban de una pérdida importante de peso no cuantificada en las últimas semanas, así como de anorexia, astenia, dolor epigástrico, diarrea y malestar general.





**Figura 1** Lesiones úlcero-costrosas en la mucosa de los labios



**Figura 2.** Estomatitis erosiva en la mucosa oral



## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de las lesiones del labio inferior así como de la piel perilesional para estudio con hematoxilina-eosina e inmunofluorescencia directa respectivamente. Solicitamos así mismo una analítica sanguínea completa con marcadores tumorales.

El estudio anatomopatológico evidenció la existencia de una epidermis con hiperqueratosis, paraqueratosis y signos de disqueratosis, junto con un infiltrado inflamatorio linfocitario localizado en la dermis papilar. La inmunofluorescencia directa resultó negativa.

En el hemograma destacaba una pancitopenia, con recuento de leucocitos de 2160/ml y 54.000 plaquetas/ml y una anemia macrocítica, con niveles de hemoglobina de 7,2 g/dl. Los valores de vitamina B12 y ácido fólico resultaron dentro de los límites normales.

Dada la clínica digestiva que presentaba la paciente, se realizó una gastroscopia donde le fue detectada una úlcera esofágica y erosiones en la mucosa gástrica.

El estudio se completó con una biopsia de médula ósea, que mostró una hipoplasia de la serie megacariocítica y granulocítica sugestiva de toxicidad farmacológica.

## Diagnóstico

Mucositis grado III secundaria a toxicidad por metotrexato.

## Tratamiento

Se suspendió el tratamiento con metotrexato y se instauró nutrición enteral y tratamiento con ácido fólico.



## Evolución

La paciente logró con estas medidas la resolución completa de la clínica y la normalización del hemograma dos semanas después de iniciar el tratamiento.

## Comentario

El metotrexato es un fármaco antagonista del ácido fólico con actividad antiinflamatoria, inmunosupresora y antiproliferativa. Utilizado a dosis antiinflamatorias hasta el 30% de pacientes pueden experimentar algún tipo de toxicidad, siendo en su mayor parte leves. Las reacciones adversas graves (hematológicas, pulmonares y hepáticas) son infrecuentes y suelen estar asociadas a factores predisponentes. En muchos casos la estomatitis erosiva puede ser el primer síntoma de las mismas y obliga a realizar diagnóstico diferencial con procesos ampollosos como el pénfigo o con otras entidades como el liquen plano. La histología de las lesiones puede mostrar cambios indistinguibles de una displasia leve, secundarios a los efectos antimetabolito del metotrexato. En el caso que presentamos, la paciente reunía varios factores de riesgo para presentar toxicidad por el metotrexato, debido a su edad avanzada, la enfermedad de Alzheimer de reciente diagnóstico que pudo condicionar errores en las dosis ingeridas, y el tratamiento concomitante con ácido acetilsalicílico que pudo potenciar los efectos de este medicamento.

## Dermatosis por agentes externos

13 Francisco José de León Marrero, Laura Berbegal de Gracia,  
José Carlos Pascual Ramírez

# Necrosis cutánea de las orejas





# Necrosis cutánea de las orejas

Francisco José de León Marrero, Laura Berbegal de Gracia, José Carlos Pascual Ramírez

## Anamnesis

Varón de 46 años, fumador, sin otros antecedentes de interés que consultaba por lesiones dolorosas en ambos pabellones auriculares de una semana de evolución, sin otras lesiones ni sintomatología asociada. En la anamnesis dirigida confesaba consumo de cocaína una semana previa al inicio del cuadro.

## Exploración física

Se observaba lesiones de púrpura retiforme en ambos pabellones auriculares a nivel de hélix y lóbulos auriculares con algunas áreas de erosión y necrosis (Figura 1). No había lesiones cutáneas a otros noveles.



Figura 1



## Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica sanguínea con hemograma, bioquímica, autoinmunidad y estudio de hipercoagulabilidad y se realizó una biopsia cutánea de la lesión. No se solicitó tóxicos en orina debido al tiempo que había transcurrido desde el consumo.

El paciente presentaba una discreta leucopenia de 3.720 con fórmula normal y VSG 24, sin alteraciones de la bioquímica. La autoinmunidad mostraba ANA, antiRo y antiLa negativos, P-ANCA y C-ANCA positivos con especificidad para anticuerpos anticatapsina-G y antilactoferrina. En el estudio de hipercoagulabilidad destacaba un anticoagulante lúpico positivo, el resto sin significado clínico, y las crioglobulinas eran negativas.

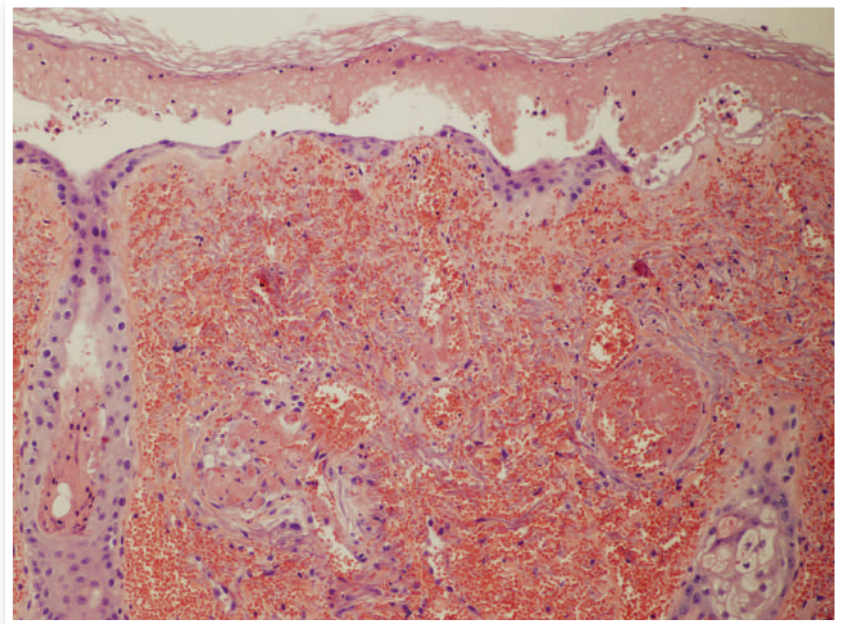


Figura 2

En la biopsia cutánea (Figura 2) se podía observar la presencia de trombos intravasculares con signos de recanalización y necrosis adyacente, sin signos de vasculitis.



## Diagnóstico

Púrpura y necrosis por cocaína adulterada con levamisol.

## Tratamiento

Se instauró tratamiento antibiótico oral con ciprofloxacino y curas tópicas con sulfadiacina argéntica que el paciente no llegó a iniciar.

## Evolución

A pesar de la mala adherencia terapéutica y seguimiento por parte del paciente, el cuadro evolucionaba favorablemente con necrosis del tejido desvitalizado y signos incipientes de reepitelización. Sin embargo, a las 4 semanas de inicio del cuadro el paciente volvió a consumir cocaína con un empeoramiento clínico del cuadro, presentando una mayor área de necrosis a nivel de pabellones auriculares y aparición de nuevas lesiones a nivel de punta y alas nasales. En esta ocasión se solicitaron tóxicos en orina que fueron positivos para cocaína y benzodiazepinas. El paciente requirió tratamiento quirúrgico por parte de cirugía plástica.

## Comentario

El levamisol se empleó previamente como inmunomodulador en el tratamiento del cáncer de colon, artritis reumatoide y síndrome nefrótico pediátrico pero su toxicidad hizo que se retirara del mercado. Actualmente, disponible como antihelmíntico veterinario, el levamisol ha emergido como un adulterante frecuente de la cocaína, tanto fumada como esnifada.



La cocaína adulterada con levamisol se ha relacionado recientemente con neutropenia y una forma característica de púrpura retiforme y necrosis cutánea que afecta orejas y mejillas, aunque también puede haber afectación de extremidades. La histopatología predominante es una vasculopatía trombótica más que una vasculitis. La gran mayoría de pacientes tienen anticoagulante lúpico (ACL), anticuerpos anticardiolipina IgM y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA). Teniendo en cuenta las dificultades técnicas para detectar el levamisol y la existencia de otras causas tratables de púrpura, el diagnóstico debe ser de exclusión.

El cuadro se resuelve varias semanas después que finaliza el consumo, sin secuelas a largo plazo, y los marcadores serológicos elevados se normalizan después de 2-10 meses. No obstante, el uso recurrente de cocaína adulterada generalmente conlleva nuevos episodios de lesiones cutáneas y/o neutropenia, apoyando la relación causal, como en nuestro caso.



## Dermatosis por agentes externos

14 Irene Andrés Ramos, Adriana Cosano Quero, Valia Beteta Gorriti,  
Marta González de Arriba

# Pápulas marronáceas sobre área de radioterapia en paciente oncológico





# Pápulas marronáceas sobre área de radioterapia en paciente oncológico

Irene Andrés Ramos, Adriana Cosano Quero, Valia Beteta Gorriti, Marta González de Arriba

## Anamnesis

Mujer de 75 años con hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II, hipotiroidismo y fibrilación auricular permanente, en tratamiento con furosemida, verapamilo, candesartán-hidroclorotiazida, levotiroxina, metformina y acenocumarol que acude a dermatología por la rápida aparición (1 mes) de pápulas marronáceas sobre la cicatriz de una mastectomía derecha previa donde además se había aplicado radioterapia (RT). La paciente había sido diagnosticada 10 meses antes de un carcinoma ductal infiltrante de mama derecha por el cual se había realizado una mastectomía radical con posterior RT (dosis total 30 Gy) seguidas de quimioterapia con paclitaxel. Al mes de la aparición de las lesiones cutáneas la paciente es diagnosticada de un adenocarcinoma endometrial, por lo que se realiza una histerectomía con doble anexectomía y se añade a su tratamiento oncológico carboplatino.

## Exploración física

Pápulas centimétricas marronáceas, queratósicas y untuosas, adheridas a piel, con tapones córneos a la dermatoscopia, localizadas en la cicatriz de la mastectomía derecha previa, donde se había aplicado radioterapia (Figura 1). La exploración de la zona inframamaria contralateral muestra la ausencia de lesiones en esa localización (Figura 2).



**Figura 1.** Múltiples queratosis seborreicas localizadas sobre la zona de la radioterapia post-mastectomía derecha



**Figura 2.** Ausencia de lesiones en región submamaria izquierda donde no se había aplicado radioterapia



## Diagnóstico

Queratosis seborreicas (QS) eruptivas sobre área de radioterapia.

## Tratamiento

Crioterapia con nitrógeno líquido.

## Evolución

Pese al tratamiento con crioterapia continuaron apareciendo lesiones nuevas. La paciente falleció por progresión de su enfermedad de base.

## Comentario

Se han descrito diversos efectos secundarios cutáneos asociados a la RT, algunos de ellos limitados exclusivamente al área radiada (acné, liquen plano, morfea, verrugas víricas)<sup>(1)</sup> y nuestro caso es un ejemplo de ello. Por otro lado, es conocida la existencia de QS eruptivas que aparecen sobre áreas afectas por una dermatosis previa, que tienen un carácter reactivo y se resuelven espontáneamente varios meses después de la curación del proceso cutáneo de base<sup>(2,3)</sup>. Estas formas localizadas de QS eruptivas transitorias (QSET) son infrecuentes y existen casos limitados al área de un tatuaje, injerto, eczema o como sucede en nuestro caso, tras mastectomía y RT<sup>(2,3)</sup>. Finalmente no es descabellado pensar que se trate de un signo de Leser-Trélat confinado al área de RT, precediendo el carcinoma de endometrio diagnosticado 1 mes después.



Este signo se considera un síndrome paraneoplásico, caracterizado por la rápida aparición de QS más o menos pruriginosas, relacionado con diversas hemopatías y adenocarcinomas<sup>(4,5)</sup>, en ocasiones únicamente confinado a la mama afectada por la neoplasia<sup>(4,6)</sup>. El diagnóstico diferencial de ambas patologías se podría hacer en función de la evolución, teniendo en cuenta el carácter transitorio de las QSET o permanente del Leser-Trélat, cosa que no fue posible en nuestro caso por el fallecimiento de la paciente.



## Bibliografía

- 1 Genc M, Yavuz M, Cimsit G, Cobanoglu O, Yavuz A. Radiation port wart: a distinct cutaneous lesion after radiotherapy. *J Natl Med Assoc.* 2006;98(7):1193-6.
- 2 Monteagudo Sánchez B, Cabanillas M, Suárez-Amor O, Ramírez-Santos a., Labandeira J. Queratosis seborreicas eruptivas y transitorias desencadenadas por una dermatitis seborreica. *Med Cutan Ibero Lat Am.* 2011;39(2):62-5.
- 3 Monteagudo B, Álvarez-Álvarez C, López-Mouriño VM. Queratosis seborreicas eruptivas desencadenadas por un eczema. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96(2):130.
- 4 Al Ghazal P, Körber A, Klode J, Dissemond J. Leser-Trélat sign and breast cancer. *Lancet.* 2013;381(9878):1653.
- 5 Jepsen RK, Skov AG, Skov BG. Leser-Trélat syndrome in malignant mesothelioma and pulmonary adenocarcinoma: is the EGFR pathway part of the syndrome? *Virchows Arch.* 2013;464:117-20.
- 6 Shamsadini S, Wadji MB, Shamsadini A. Surrounding ipsilateral eruptive seborrheic keratosis as a warning sign of intraductal breast carcinoma and Paget's disease (Leser Trelat sign). *Dermatol Online J.* 2006;12:8-9.

## Dermatosis por agentes externos

15 Fernando de Manueles Marcos, María Teresa López Villaescusa,  
María Encarnación Gómez Sánchez, José Luis Agudo Mena

# Placa axilar persistente después de depilación con cera caliente





# Placa axilar persistente después de depilación con cera caliente

Fernando de Manueles Marcos, María Teresa López Villaescusa, María Encarnación Gómez Sánchez, José Luis Agudo Mena

## Anamnesis

Mujer de 39 años de edad, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés que presenta placas en axila izquierda de un año de evolución. Asintomática

Refiere que realiza depilación axilar con cera caliente cada 6 meses. Consultó a su médico de cabecera quien prescribió una crema con corticoide y antifúngico tópico sin presentar ninguna respuesta por lo que la paciente abandonó el tratamiento.

## Exploración física

Presenta dos placas en ambas axilas de color habano y superficie queratósica de 4,5 cm x 1,2 cm, netamente definida, no indurada ni infiltrada (Figura 1).



**Figura 1.** Placa en axila izquierda de color marrón-habano, netamente definida de superficie globulosa





El examen dermatoscópico descarta que se trate de una lesión de origen melanocítico.

El resto de la exploración cutáneo-mucosa es normal.

### Exploraciones complementarias

Biopsia teñida con eosina-hematoxilina que pone de manifiesto una hiperplasia epidérmica psoriasiforme con hiperqueratosis compacta con gránulos de queratohialina en estrato córneo, acantosis epidérmica, mínimo infiltrado linfocitario perivascular, algunos neutrófilos en capa cornea, eosinofilos aislados, mínima ectasia vascular en dermis superficial (Figura 2).

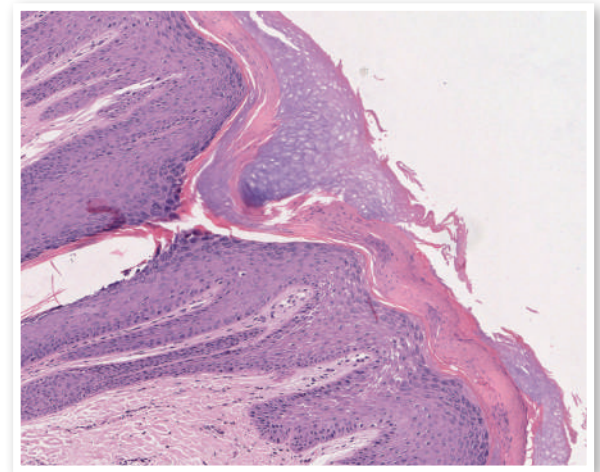
Pruebas epicutáneas: Batería Standard negativa, Prueba epicutánea abierta con cera depilatoria negativa

### Diagnóstico

Paraqueratosis granular.

### Tratamiento

Gel de isotretinoína y emolientes junto a cambio en los hábitos depilatorios.



**Figura 2.** Corte histológico teñido con HE que muestra paraqueratosis, hiperplasia espongiiforme y persistencia de gránulos de queratohialina en estrato córneo.



## Evolución

Buena respuesta al tratamiento con desaparición total en axila derecha y desaparición parcial en axila izquierda.

## Comentario

La paraqueratosis granular es una entidad poco frecuente que afecta más a mujeres de mediana edad como en nuestro caso. Se debe a una alteración en la maduración de los queratinocitos.

Se especula que se produzca de forma reactiva a un agente irritante externo como la depilación con cera. El examen histopatológico es característico y muestra paraqueratosis y engrosamiento de la capa cornea y presencia del estrato granuloso, lo característico son los gránulos de queratohialina en el estrato corneo.

El diagnóstico diferencial hay que establecerlo con entidades que afectan a estas localizaciones y presentan clínica compatible como: Psoriasis invertida, queratosis seborreica, Darier, acantosis y pseudoacantosis nigricans que quedan descartadas por lo característico de la biopsia y dermatitis de contacto que queda descartada después de realizar las pruebas de contacto

Puesto que se trata de una entidad producida por alteración en la maduración de los queratinocitos los retinoides tanto tópicos como sistémicos mejoran la clínica de esta entidad.

## Dermatosis por agentes externos

16 Aitana Robledo Sánchez, Daniel Prades Almolda, Tamara Kueder Pajares,  
María del Carmen Fraile Alonso

# Placa inflamatoria en paciente oncológica





# Placa inflamatoria en paciente oncológica

Aitana Robledo Sánchez, Daniel Prades Almolda, Tamara Kueder Pajares, María del Carmen Fraile Alonso

## Antecedentes

Mujer de 68 años, alérgica a betalactámicos y grupo para, hipertensa, nefrectomizada por carcinoma renal de células cromóforas y asmática. En tratamiento con: fluticasona, salmeterol, atenolol y diazepam. Actualmente en tratamiento con oxaliplatino por cáncer gástrico de reciente diagnóstico.

## Anamnesis

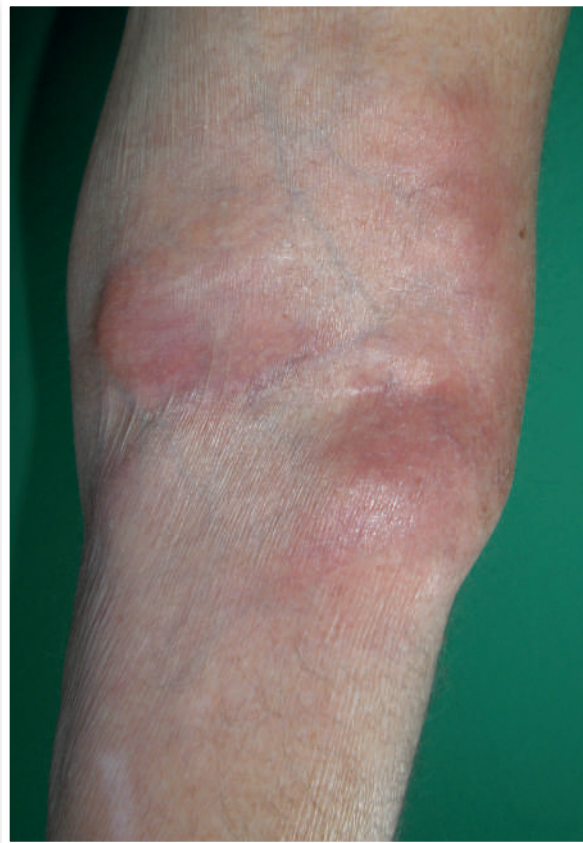
Durante la administración intravenosa del segundo ciclo de oxaliplatino, se produjo extravasación del mismo. Se aplicó protocolo de extravasación de citostáticos, deteniendo la infusión, aspirando el máximo de quimioterápico posible, aplicando compresas calientes y elevando el miembro a un nivel superior de la altura del corazón. Tras dos semanas de tratamiento con antibióticos orales e intento de drenaje de las lesiones, persistían las alteraciones cutáneas sin fiebre ni afectación del estado general, por lo cual, la paciente es derivada nuestro servicio.

## Exploración física

Presenta una placa de 10 x 15 centímetros, localizada en hueso antecubital izquierdo, eritemato-edematosa, con coloración violácea en periferia, indurada, abollonada, no fluctuante. Refiere dolor a la flexión pero no impotencia funcional. (Figura 1)



**Figura 1.** Lesión inicial



**Figura 2:** lesión tras 2 meses de tratamiento



## Diagnóstico

Paniculitis secundaria a la extravasación de quimioterápico (oxaliplatino)

## Tratamiento

Se pautó tratamiento con clobetasol crema cada 12 horas durante dos semanas y cada 24 horas una semana más. Se desaconsejó drenaje de las lesiones.

## Evolución

Al mes, persistían lesiones nodulares inflamatorias e induradas alrededor del pliegue antecubital izquierdo, que respetaban el fondo, mejorando la funcionalidad. Se decide continuar con clobetasol crema cada 24 horas un mes más y retinaldehído 0,01 % crema cada 12 horas. Al mes siguiente, la paciente refería notable mejoría y presentaba menos inflamación y menos nódulos. Se suspende el tratamiento con corticoide tópico y se indica hidratación cutánea. (Figura 2)

## Comentarios

La extravasación, es un efecto adverso bien conocido que ocurre cuando el quimioterápico sale de las venas o catéteres intravenosos y se introduce en el tejido celular subcutáneo. La incidencia de este efecto adverso es del 0.1 al 6%<sup>(1)</sup>, siendo el 0,4% la incidencia de celulitis por extravasación.<sup>(2)</sup>

Hay dos tipos de agentes quimioterápicos: irritantes que provocan dolor en el sitio de inyección con o sin inflamación, y vesicantes como el oxaliplatino, que son drogas que pueden provocar edema, inflamación, dolor, grave daño tisular e incluso necrosis.<sup>(3)</sup>



Los hallazgos histológicos dependen del tiempo de evolución de la extravasación. En nuestro caso se trataba de una lesión establecida con afectación predominante del tejido celular subcutáneo sin necrosis epidérmica, por tanto los hallazgos histológicos esperables serían paniculitis septal con necrosis de adipocitos<sup>(2)</sup>

En cuanto al tratamiento, se debe detener la infusión del quimioterápico tan pronto como sea posible, aplicar compresas calientes o frías dependiendo del tipo de droga, elevar el miembro durante 48 horas, administrar antibioterapia solo en caso de sobreinfección y corticoides tópicos evitando los intralesionales.<sup>(4)</sup> En ningún caso se debe intentar drenar las lesiones a menos que estas sean fluctuantes.



## Bibliografía

- 1 Apisarnthanarax N, Duvic MM. Extravasation Reactions. In: Kufe DW, Pollock RE, Weichselbaum RR, et al., editors. Holland-Frei Cancer Medicine. 6th edition. Hamilton (ON): BC Decker; 2003.
- 2 Alberto Alfagaro- Rubio, Onofre Sanmartín, Celia Requena et al. Extravasación de agentes citostáticos: una complicación grave del tratamiento oncológico. Actas dermosifiliogr 2006; 97:169-67.
- 3 <http://www.serviciofarmaciamanchacentro.es>. Anexo XII,-Protocolo de prevención y tratamiento de la extravasación de citostáticos. Guía Farmacoterapéutica (tercera edición 1/1/2008), Actualización 30/1/2012.
- 4 Zenk KE. Management of intravenous extravasations. Infusion 1991; 5(4): 77-79.



## Dermatosis por agentes externos

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

# Placas eritematosas lineales en paciente con quimioterapia





# Placas eritematosas lineales en paciente con quimioterapia

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

## Anamnesis

Mujer de 41 años diagnosticada de linfoma Hodgkin predominio limfocitario nodular estadio IV, en tratamiento con esquema ABVD (adriamicina, bleomicina, vinblastina, dacarbacina), acude a urgencias de dermatología por aparición de lesiones eritematosas pruriginosas en tronco y extremidades superiores con morfología lineal, a las 48 horas de haber iniciado el primer ciclo de quimioterapia (Figura 1). En la anamnesis, la paciente refiere que el prurito precedió a las lesiones y que varias de ellas aparecieron tras haberse estado rascando.

Niega haber presentado fiebre, malestar general ni síntomas B en días previos. No se ha aplicado nuevos productos cosméticos, ni ha introducido nuevos medicamentos exceptuando los utilizados en la quimioterapia.



**Figura 1.** Placas eritematosas infiltradas de disposición lineal en región lumbar con eritema difuso y lesiones vesiculosas en ambas palmas



## Exploración física

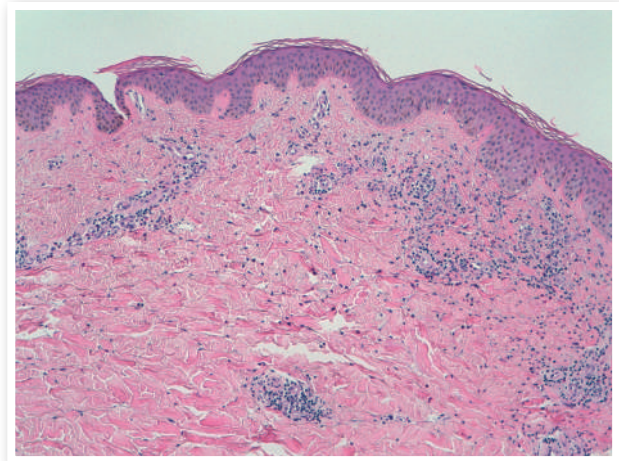
En la exploración observamos la presencia de pápulas y placas eritematosas infiltradas con morfología lineal, localizadas principalmente en tronco, brazos, manos y región lumbar. Asimismo, se observan algunas vesículas, con morfología en diana, en palmas y dorso de manos.

En el resto de la exploración destaca la ausencia de adenopatías y visceromegalias.

## Pruebas complementarias

Se realiza analítica que muestra hemograma y bioquímica dentro de los límites de la normalidad con proteinograma, serologías víricas, VSG y PCR normales. Únicamente se objetiva una elevación de Beta 2-microglobulina de 2,04 mg/L y un descenso de la LDH 122 U/L.

Se recogen dos biopsias, una en tronco y otra en mano, ésta última con aspecto vesicular. En ambas se objetiva una discreta vacuolización de la capa basal, junto a un infiltrado inflamatorio crónico perivascular con predominio de eosinófilos y ocasionales queratinocitos necróticos, compatible con cuadro de toxicodermia (Figura 2).



**Figura 2.** Dermatitis crónica perivascular superficial con infiltrado de predominio mononuclear con abundantes eosinófilos, leve vacuolización de la capa basal



## Diagnóstico

Dermatitis flagelada inducida por bleomicina.

## Tratamiento y evolución

Tras la sospecha diagnóstica, se inicia tratamiento con prednisona oral 30mg/día y antihistamínicos orales, con buena respuesta clínica al control de las 2 semanas. Aunque persistían las lesiones, éstas no presentaban signos de inflamación activa, ni ocasionaban prurito. Por lo que hace al fármaco, el servicio de hematología consideró necesario retirarlo y proseguir con el esquema AVD, ya que en los diferentes estudios publicados hasta la fecha, no se habían demostrado peores resultados en lo que respecta a las cifras de supervivencia. De acuerdo con el servicio de hematología, se decidió retirar el fármaco y continuar con el esquema AVD para el tratamiento del linfoma Hodgkin. Con los nuevos ciclos de quimioterapia la paciente no presentó ni empeoramiento ni recidiva del cuadro cutáneo.

## Discusión

La bleomicina es un antibiótico antineoplásico utilizado como tratamiento de algunas neoplasias malignas, entre ellas, el linfoma Hodgkin y ciertos tumores testiculares. Dicho fármaco es eliminado del organismo gracias a un grupo de enzimas llamadas hidrolasas, que se encuentran ampliamente distribuidas en varios órganos del organismo y en menor proporción en piel y pulmones. La etiopatogenia de la dermatitis flagelada es todavía desconocida, aunque se postula una asociación entre los traumatismos y el efecto de hiperemia de los mismos, que junto a la disminución en el número de hidrolasas, favorecerían una mayor concentración del fármaco a nivel cutáneo.



El tiempo de latencia entre la administración y el inicio de las lesiones es variable, entre las 24 horas y los 6 meses, y parece no tener una clara relación dosis-dependiente ni por lo que hace a la vía de administración. En el estudio histopatológico, los hallazgos son variables e inespecíficos, aunque en la mayoría de ocasiones se observa un infiltrado perivascular, con presencia de abundantes eosinófilos, y queratinocitos necróticos con vacuolización de la basal. Actualmente se recomienda la retirada del fármaco, aunque no hay consenso en el uso de corticoides y antihistamínicos como tratamiento de primera línea, ya que las lesiones suelen resolverse por sí solas a los 6-8 meses de la retirada del fármaco. La re-exposición debe ser evitada, debido a la posibilidad de nuevas recaídas.



## Bibliografía

- 1 Guilherme Devidé Mota, Adriana Marques Damasco Penna, Regina Cláudia Soares, Otávio Carvalho Guimarães Baiocchi. Bleomycin-induced flagellate dermatitis. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*. 2014;36(4):297–299
- 2 Chun-Ching Lu, Ying-Yi Lu, Qing-Rui Wang, Chieh-Hsin Wu. Bleomycin-Induced Flagellate Erythema. *Balkan Med J* 2014;31:189-90.
- 3 María Teresa Vega, Alma Cecilia Espinoza Altamirano, Ana Maribel Champet Lima. Dermatitis flagelada inducida por bleomicina. Comunicación de un caso. *Dermatología Rev Mex* 2009;53(3):153-5
- 4 R. Spiner, R. Zambrano, A. Colque, R. Alperovich, R. Schroh. Dermatitis flagelada por bleomicina. *Med Cutan Iber Lat Am* 2013;41(3):133-135.
- 5 Hui-Young Lee, Kyu-Hyoung Lim, Youngjoon Ryu, Seo-young Song. Bleomycin-induced flagellate erythema: A case report and review of the literatura. *Oncology letters* 8: 933-935, 2014

Sección V

# Enfermedades ampollas





# Índice

- Caso 01. Lesiones erosivo-costrosas en mucosa nasal y pabellón auricular de un anciano
- Caso 02. Lesiones intensamente pruriginosas en puérpera
- Caso 03. Pénfigo y miastenia gravis. ¿Se trata de una asociación casual o fisiopatológica?
- Caso 04. Placa eritemato-costrosa sobre cicatriz de escrofuloderma tuberculoso
- Caso 05. Prurito y lesiones ampollosas en extremidades
- Caso 06. Una "psoriasis" demasiado erosiva
- Caso 07. Varón de 25 años con lesiones ampollosas en mucosa oral



## Enfermedades ampollosas

01 Nancy Rivas Tolosa, Laura Calomarde Rees, Rebeca Alcalá García,  
Celia Requena Caballero

# Lesiones erosivo-costrosas en mucosa nasal y pabellón auricular de un anciano





# Lesiones erosivo-costrosas en mucosa nasal y pabellón auricular de un anciano

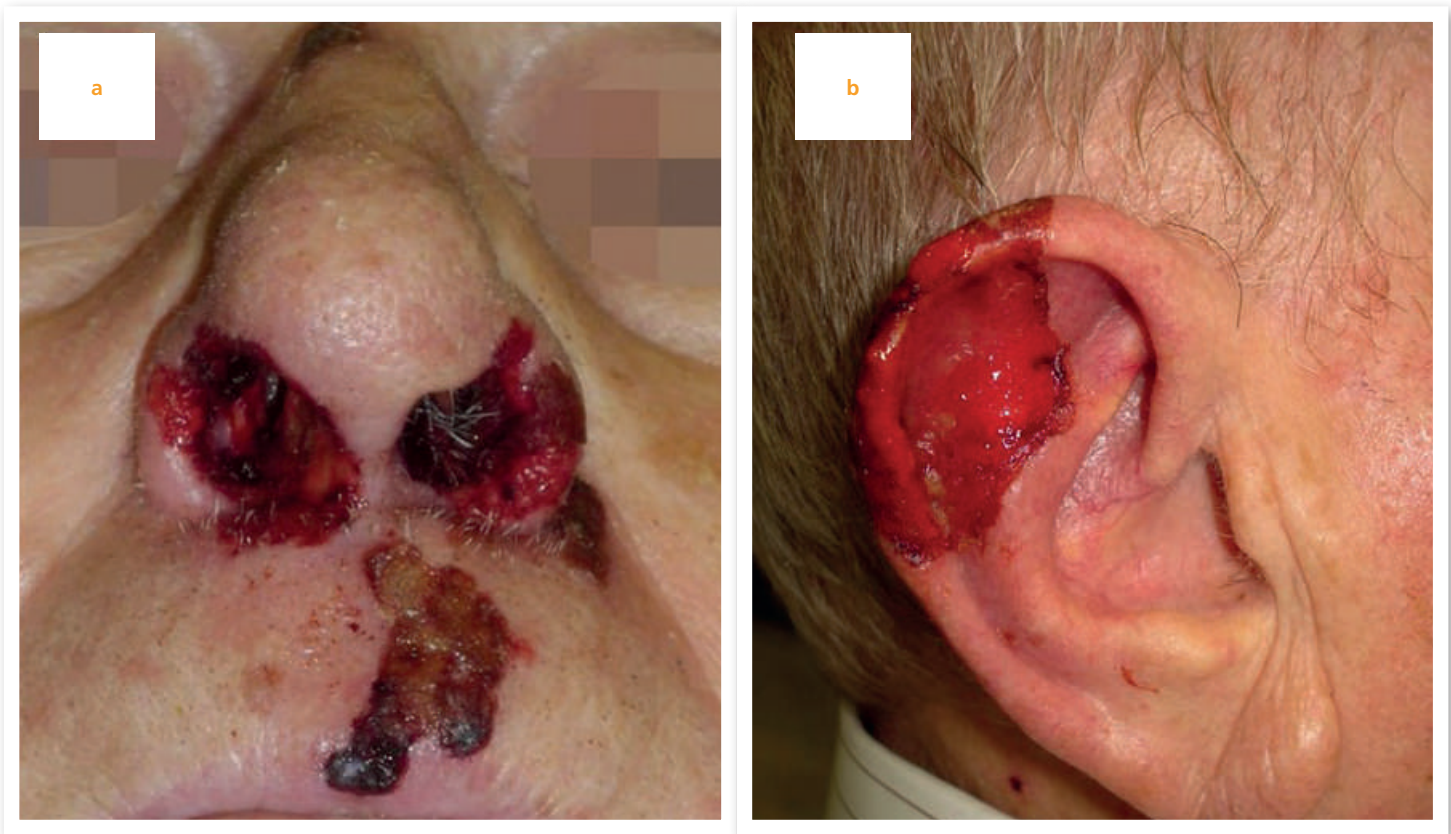
Nancy Rivas Tolosa, Laura Calomarde Rees, Rebeca Alcalá García, Celia Requena Caballero

## Anamnesis

Varón de 83 años con diagnóstico reciente (2 meses) de linfoma de Hodgkin tipo esclerosis nodular, ingresado por fiebre y neutropenia tras el segundo ciclo de quimioterapia ABVD (Doxorrubicina, Bleomicina, Vinblastina y Dacarbacina). Se solicitó una interconsulta a nuestro servicio porque el paciente presentaba unas lesiones dolorosas de 4 meses de evolución que inicialmente aparecieron en la oreja derecha y posteriormente se extendieron a la mucosa nasal, situación que además le generaba dificultad respiratoria. Había sido tratado previamente con antibióticos tópicos sin ninguna mejoría.

## Exploración física

Clínicamente el paciente presentaba placas erosivo-costrosas que comprometían la región superior y posterior del pabellón auricular derecho, la mucosa nasal, y la piel periorificial de las fosas nasales (Figura 1a y 1b). No se evidenció compromiso de otras mucosas ni afectación cutánea de otras zonas.



**Figura 1.** Lesiones erosivo-costrosas en: **a)** Mucosa nasal y **b)** Pabellón auricular derecho

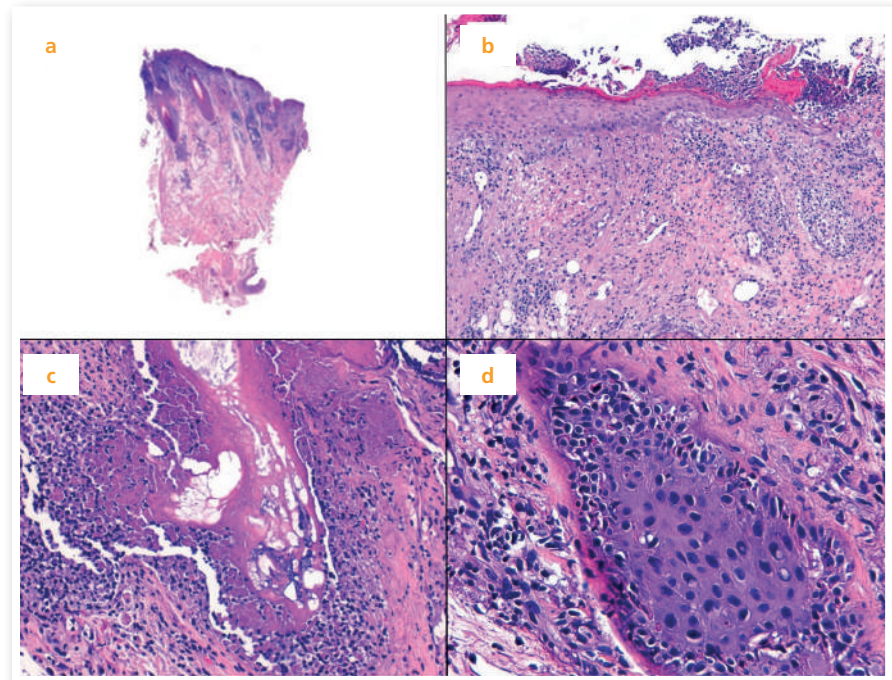


## Exploraciones complementarias

La anatomía patológica mostró extensa necrosis epidérmica con degeneración vacuolar de la capa basal (Figura 2b), áreas de infiltrado inflamatorio mononuclear perianexial (Figura 2c) y disqueratosis (Figura 2d).

La inmunofluorescencia directa (IFD) fue positiva con presencia de depósitos intercelulares de IgG en la epidermis y depósitos granulares de C3 en la unión dermoepidérmica.

La inmunofluorescencia indirecta (IFI) fue negativa.



**Figura 2.** a) Biopsia punch de 4mm. Panorámica. b) Marcada necrosis epitelial y degeneración vacuolar de la basal. c) Infiltrado inflamatorio mononuclear y necrosis perianexial. d) Detalle de la disqueratosis a nivel de un folículo piloso



## Diagnóstico

Pénfigo Paraneoplásico asociado a Linfoma de Hodgkin.

## Tratamiento

Se decide iniciar tratamiento con furoato de mometasona en spray nasal y dipropionato de betametasona tópico.

## Evolución

Tras un mes de tratamiento se evidenció respuesta total de las lesiones (Figura 3a y 3b).

## Comentario

El pénfigo paraneoplásico o síndrome multiorgánico autoinmune paraneoplásico es una enfermedad ampollosa autoinmune asociada a una neoplasia oculta o previamente diagnosticada. Las neoplasias asociadas con mayor frecuencia a esta entidad son las de origen hematológico: linfomas no Hodgkin, leucemia linfocítica crónica, macroglobulinemia de Waldeström y enfermedad de Castleman.

En el pénfigo paraneoplásico es característica la presencia de erosiones dolorosas en las mucosas, principalmente la oral y la conjuntival y con menor frecuencia la genital, nasal, traqueobronquial, orofaríngea y esofágica. Las lesiones cutáneas pueden ser muy polimorfas, hecho que determina una gran variabilidad clínica. Los hallazgos histopatológicos no son específicos y pueden combinar un patrón liquenoide con un patrón de ampolla intraepidérmica suprabasal con acantólisis.



**Figura 3.** a) y b) Mejoría completa de las lesiones tras el tratamiento con corticoides



La presencia de anticuerpos en la IFD, IFI y la detección de autoanticuerpos con inmunoprecipitación son criterios que confirman el diagnóstico. La bronquiolitis obliterante es una complicación frecuente y mortal ya que puede afectar hasta el 30% de los pacientes adultos y el 70 % de los pacientes pediátricos.

Reuniendo los criterios clínicos, histopatológicos y la presencia de una IFD positiva, describimos un caso de pénfigo paraneoplásico asociado a linfoma de Hodgkin, dermatosis caracterizada por la infrecuente asociación a esta neoplasia (<1%) y con una presentación clínica atípica dada por el excepcional compromiso de la mucosa nasal además de la negatividad de la IFI, situación presente hasta en el 25% de los casos.



## Bibliografía

- 1 Sehgal V, Srivastava G. Paraneoplastic pemphigus/paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome. International Journal of Dermatology 2009, 48, 162-169.
- 2 Mascaró J, Iranzo P, Herrero C. Pénfigo paraneoplásico. Piel 2007;22(2):63-71.
- 3 Dega H, Laporte JL, Joly P, Gabarre J, André C, Delpech A, Francés C, Chosidow O. Paraneoplastic pemphigus associated with Hodgkin's disease. Br J Dermatol. 1998; 138(1):196-8.



## Enfermedades ampollosas

02 Virna Judith Rodríguez Soria, Celia Horcajada Reales,  
Laura Gómez-Recuero Muñoz, Lucía Barchino Ortiz

# Lesiones intensamente pruriginosas en puérpera





# Lesiones intensamente pruriginosas en puérpera

Virna Judith Rodríguez Soria, Celia Horcajada Reales, Laura Gómez-Recuero Muñoz, Lucía Barchino Ortiz

## Anamnesis

Mujer de 36 años gestante de 35 semanas sin antecedentes personales ni dermatológicos que acudió a urgencias por lesiones pruriginosas de 48 horas de evolución. Las lesiones comenzaron a nivel abdominal pero se extendieron rápidamente a casi toda la superficie corporal sin afectación palmoplantar, facial ni mucosa. No se había aplicado ningún tópico y había iniciado tratamiento con dexclorfeniramina maleato 6 mg cada 8 horas sin control del prurito. Se pautó tratamiento con corticoide oral (0,5 mg/Kg/d) y antihistamínicos con resolución del cuadro cutáneo. Recién nacido sin lesiones cutáneas. Tres días después del parto, presentó un rebrote de lesiones de las mismas características a las previas con mayor prurito.

## Exploración física

A la exploración presentaba placas eritematovioláceas confluyentes con descamación superficial y a nivel abdominal y lumbar. En cara interna de ambos muslos, antebrazos (Figura 1) y dorso de dedos de pies vesículas y ampollas tensas de contenido seroso



Figura 1



## Pruebas complementarias

En la analítica no existían alteraciones ni en el hemograma ni en la bioquímica salvo elevación leve de PCR (2,5 mg/dl)

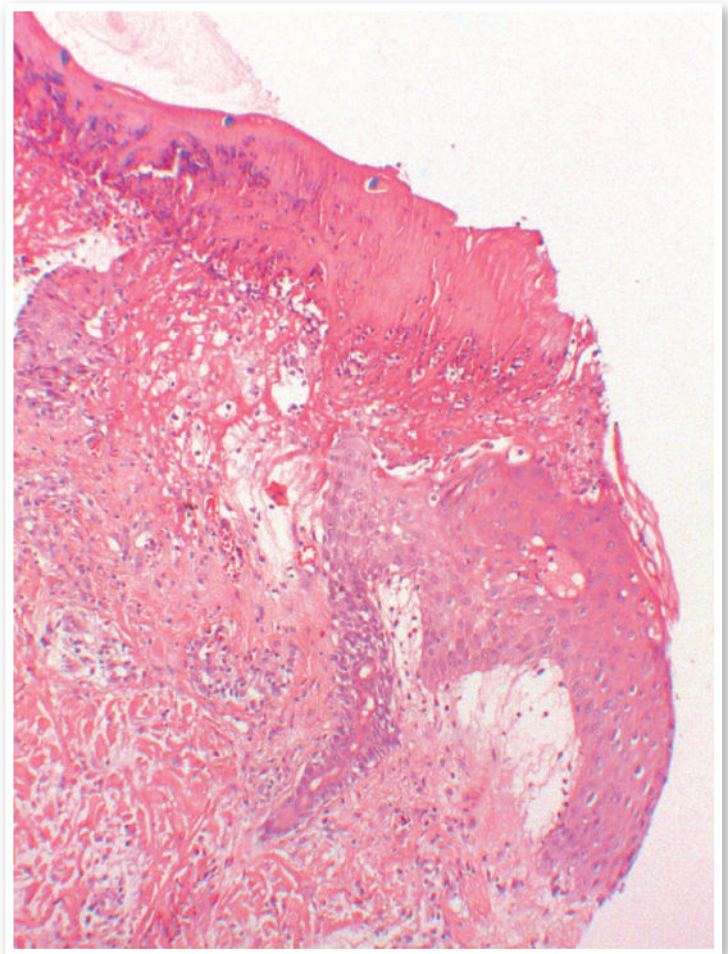
Se realizó una biopsia cutánea para hematoxilina-eosina y otra para inmunofluorescencia directa de lesiones en antebrazo izquierdo. Se objetivaba una ampolla subepidérmica con un infiltrado linfocitario y rico en eosinófilos (Figura 2); en la IFD se objetivaba depósito lineal de complemento C3 a nivel de la unión dermoepidérmica. La tinción con colágeno IV mostraba depósito en lado dérmico de la ampolla.

La inmunofluorescencia indirecta fue positiva para anti-BP180.

## Diagnóstico

Penfigoide gestacional.

Figura 2





## Tratamiento

Se volvió a iniciar tratamiento con corticoide oral (0,5 mg/kg/d) en pauta descendente durante 4 semanas, fomentos con sulfato de Zinc 1/1000 en lesiones de contenido líquido y aplicación de corticoide tópico (metilprednisolona acepotato).

## Evolución

En las 36-48 horas tras inicio del tratamiento, las lesiones ampollas dejaron de aparecer. El cuadro cutáneo se resolvió por completo a las 4 semanas sin rebrote de lesiones tras suspender el tratamiento.

## Comentario

El penfigoide gestacional, también denominado herpes gestationis, es una enfermedad ampollas autoinmune del embarazo descrita por Milton en 1872. Su incidencia se estima en 1/50000 embarazos y es más frecuente en pacientes multíparas. Se inicia de forma brusca en la segunda mitad del embarazo y/o en el postparto inmediato como pápulas y placas urticariformes muy pruriginosas con morfología variable (anulares, policíclicas, en "diana") con afectación inicial periumbilical y posterior diseminación. La aparición de vesículas y/o ampollas tensas ocurre posteriormente sobre placas eritematosas o sobre piel normal. No suele existir afectación de cara ni mucosas. En el estudio histológico con hematoxilina-eosina se objetiva una ampolla subepidérmica con un infiltrado linfocitario con abundantes eosinófilos. La IFD es idéntica a la del penfigoide ampollas con positividad lineal para C3 a lo largo de la membrana basal y en menor proporción positividad lineal para Ig G (25% de los casos) y los anti BP180, al igual que ocurre en el penfigoide ampollas, son positivos.



No existe correlación entre la actividad de la enfermedad y los títulos de estos anticuerpos. Se describe asociación con HLA DR3 y/o HLA DR4, molas hidatiformes, coriocarcinoma, anticonceptivos orales y menstruación. A pesar de que no están descritas malformaciones fetales asociadas a este cuadro ni aumento de la morbimortalidad, sí hay mayor riesgo de prematuridad y retraso del crecimiento intrauterino. Pueden aparecer lesiones cutáneas similares en el recién nacido autolimitadas (aproximadamente en el 10% de los casos). El penfigoide gestacional tiene un curso variable pero suele remitir espontáneamente en semanas-meses tras el parto. Es importante advertir a la madre de recurrencias en las primeras menstruaciones, con la toma de anticonceptivos orales (al menos en el 25% de los casos) y en siguientes embarazos con aparición más precoz y con mayor expresividad clínica. El tratamiento en los casos leves se realiza con corticoides tópicos y antihistamínicos orales aunque no es raro que estas pacientes precisen de tratamiento con corticoides orales (0,5 mg/kg/d).



## Bibliografía

- 1 Amrbos-Rudolph CM, Shornick JK. In: Pregnancy Dermatoses. Bologna J, et al. eds. Dermatology, ed 3. St Louis, Elsevier. Saunders, 2012: 439
- 2 C.-C. Chi, S.-H. Wang, R. Charles-Holmes et al., "Pemphigoid gestationis: early onset and blister formation are associated with adverse pregnancy outcomes," *British Journal of Dermatology*, vol. 160, no. 6, pp. 1222–1228, 2009
- 3 J. Lipozenčić, S. Ljubojevic, and Z. Bukvić-Mokos, "Pemphigoid gestationis," *Clinics in Dermatology*, vol. 30, no. 1, pp. 51–55, 2012.
- 4 Chi CC, Wang SH, Kirtschig G, Wojnarowska F. Systematic review of the safety of topical corticosteroids in pregnancy. *J Am Acad Dermatol* 2010;62:694-705.
- 5 Lardenoije CM1, van de Water M, Mertens HJ, Gondrie ET. Pemphigoid gestationis. *BMJ Case Rep*. 2011 Feb 8;2011.

## Enfermedades ampollas

03 Miguel Antonio Díaz-Martínez

Pénfigo y miastenia gravis.  
¿Se trata de una asociación  
casual o fisiopatológica?







# Pénfigo y miastenia gravis. ¿Se trata de una asociación casual o fisiopatológica?

Miguel Antonio Díaz-Martínez

## Anamnesis

Desde el servicio de Cirugía General se requiere la valoración por parte del servicio de Dermatología de un varón de 56 años, que tras intervención quirúrgica por perforación gástrica, desarrolla en el postoperatorio lesiones ampollosas y erosiones que progresivamente iban cubriendo la superficie corporal, afectando también a mucosas, generando dificultad para la deglución.

Entre sus antecedentes personales destacaba una intervención quirúrgica de absceso perianal previa reciente y aparición de sintomatología motora en el postoperatorio que condujo al diagnóstico de miastenia gravis con Anticuerpos Antiacetilcolina positivos concón importante mejoría tras pautar tratamiento con piridostigmina.

## Exploración física

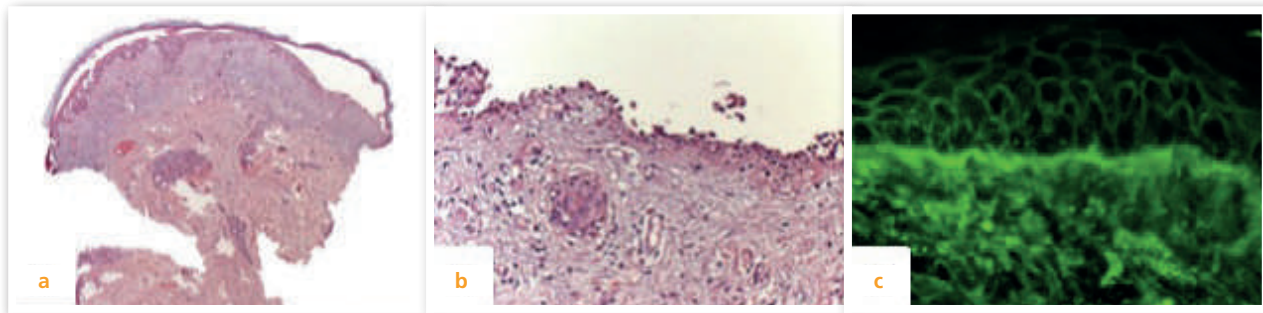
El paciente presentaba exulceraciones superficiales en la espalda y en miembros de bordes geográficos que limitaba con piel sana circundante (Figura 1). En mucosa oral presentaba Exulceraciones de similares características secundarias a la rotura de ampollas flácidas.



**Figura 1.**  
Exulceraciones superficiales en la espalda de nuestro paciente

### Exploraciones complementarias

Las pruebas complementarias solicitadas incluyendo serología para VIH y anticuerpos antinucleares (ANA) resultaron negativas. El estudio histológico de una muestra tomada del borde de una ampolla mostró una ampolla basal que afectaba a 1/3 inferior del grosor de epidermis (Figura 2a) y dejaba a los queratinocitos basales dispuestos en hilera de lápidas (Figura 2b). La inmunofluorescencia de piel sana perilesional objetivó IgG y C3 positivas en localización intradérmica (Figura 2c).



**Figura 2.** a) Visión panorámica de la ampolla suprabasal(H-E, x20). b) A mayor detalle, disposición de los queratinocitos basales en "hilera de lápidas" (H-E, x40). c) Inmunofluorescencia directa positiva para IgG en disposición de "panal de abeja"

## Diagnóstico

Pénfigo vulgar en paciente con miastenia gravis.

## Tratamiento y evolución

Se instauró tratamiento con corticoides a altas dosis (metilprednisolona 1,5 mg/kg/día) en la unidad de cuidados intensivos (UCI) con soporte nutricional adecuado. La mala evolución obligó a realizar cambio terapéutico a ciclosporina que desafortunadamente el paciente no toleró. Al continuar con una evolución tórpida y una clínica que afectaba principalmente a mucosa oral y no respondía a tratamiento, característicos del pénfigo paraneoplásico, se realizó estudio de extensión y se inició tratamiento con ciclofosfamida



500 mg iv en bolos, cada 15 días, obteniendo mejoría franca (Figura 3) de las lesiones. El TAC objetivó una masa mediastínica en pulmón que fue biopsiada y cuyo resultado fue compatible con síndrome linfoproliferativo pendiente de filiación. El paciente sigue en estudio con retrote de lesiones al retirar la ciclofosfamida.

### Comentario

El pénfigo es una enfermedad autoinmune organoespecífica que afecta a la piel cuya patogenia se ha relacionado con los anticuerpos antidesmogleína (anti-dsg) 1 y 3. En el 25 % de los casos esta entidad se relaciona con otras enfermedades autoinmunes como: miastenia gravis, enfermedad de Basedow, artritis reumatoide y lupus eritematoso<sup>(1)</sup>.

En nuestro caso, el paciente había sido diagnosticado previamente de miastenia gravis. Esta asociación, conocida en la literatura, no se observa de forma frecuente. Ambas patologías están inmunomediadas por autoanticuerpos.

Además de la intervención de las desmogleínas, proteínas de unión entre los queratinocitos basales, como diana existen una serie de autoantígenos no desmogleínicos<sup>(2)</sup> relacionados con el pénfigo como los receptores de acetilcolina presentes en los queratinocitos. Estos receptores de acetilcolina de tipo muscarínico se encargarían en el queratinocito de llevar a cabo la expresión de desmogleínas<sup>(3)</sup>. Otro dato que apoyaría la implicación de los receptores colinérgicos en la patogenia del pénfigo, sería la eficacia terapéutica de algunos fármacos colinérgicos<sup>(4)</sup> en esta enfermedad como la piridostigmina, que aumentaría la disponibilidad de acetilcolina en el queratinocito y la nicotinamida, que actuaría impidiendo la unión del anticuerpo al recetor de acetilcolina.



Figura 3. Lesiones en resolución



## Bibliografía

- 1 Mohan MP, Ramesh TC. Multiple autoimmune syndrome. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2003;69:298-9.
- 2 Grando SA. Pemphigus autoimmunity. Hypotheses and controversies. Autoimmunity. 2012;45:7-35.
- 3 Ruocco V, Ruocco E, Lo Schiavo A, Brunetti G, Guerrera LP, Wolf R. Pemphigus: Etiology, pathogenesis, and inducing or triggering factors: Facts and controversies. Clin Dermatol. 2013;31:382-90.
- 4 Nguyen VT, Arredondo J, Chernyavsky AI, Pittelkow MR, Kitajima Y, Grando SA. Pemphigus vulgaris acantholysis ameliorated by cholinergic agonists. Arch Dermatol 2004;140:327-34.

## Enfermedades ampollosas

04 Alejandro Vilas Sueiro, Ana Varela Veiga, Benigno Monteagudo

# Placa eritemato-costrosa sobre cicatriz de escrofuloderma tuberculoso





# Placa eritemato-costrosa sobre cicatriz de escrofuloderma tuberculoso

Alejandro Vilas Sueiro, Ana Varela Veiga, Benigno Monteagudo

## Anamnesis

Mujer de 60 años hipertensa, diabética tipo 2, diagnosticada de pénfigo vulgar con afectación cutánea-mucosa 30 años antes que cursaba en brotes (el último de ellos 12 meses antes) y no realizaba tratamiento crónico para dicha dermatosis. Presentaba dolor e inflamación en región lateral mandibular izquierda coincidiendo en esa zona una afectación previa por un escrofuloderma tuberculoso unos 4 meses antes.

## Exploración física

A la exploración se objetivaba una placa eritematosa levemente infiltrada a lo largo del cuerpo y raíz mandibular izquierda con costras serohemáticas en superficie. (Figura 1)

## Pruebas complementarias

Los resultados analíticos no mostraban alteraciones. La radiografía torácica no mostraba patología pleuropulmonar aguda. El resultado del estudio microbiológico previo de la PAAF ganglionar realizada fue positivo para PCR Mycobacterium tuberculosis.



**Figura 1.** Placa eritematosa infiltrada con costras serohemáticas en región mandibular izquierda





## Diagnóstico

La paciente fue diagnosticada de pénfigo vulgar en área previamente afectada por escrofuloderma tuberculoso debido a un fenómeno isomórfico de Koebner.

## Tratamiento

Se inició tratamiento con corticoides orales y metotrexato a dosis bajas.

## Evolución

Tras el tratamiento pautado la paciente presenta una excelente evolución con desaparición de las lesiones. (Figura 2)

## Comentario

El pénfigo vulgar es una enfermedad autoinmunitaria inducida por la presencia de autoanticuerpos patogénicos frente a diversas proteínas desmosómicas y caracterizada por la formación de ampollas intraepidérmicas que afecta a la piel, mucosas, y anejos.

En su patogenia aparte del componente genético intervienen diversos factores como fármacos, infecciones, radiaciones ionizantes y de manera menos frecuente existen casos descritos de aparición de lesiones de pénfigo vulgar sobre dermatitis de contacto, quemaduras, cicatrices postquirúrgicas o pruebas intradérmicas de tuberculina. Clínicamente se caracteriza por vesículas que pueden confluir con ampollas vecinas para adquirir mayor tamaño, o pueden aumentar periféricamente dejando en el centro una placa erosivo-costrosa.



**Figura 2.** Mínima descamación y eritema superficial tras realizar el tratamiento



Estas lesiones pueden asentar sobre piel sana o sobre piel afectada recientemente por alguna otra dermatosis o agente externo mediante el fenómeno isomórfico de Koebner. El pénfigo vulgar se engloba en la categoría IV de Koebner que se corresponde con un fenómeno isomórfico dudoso que aparece en entidades como el pénfigo vulgar, el eczema o el liquen nítido. Una probable explicación podría ser que la existencia de una solución de continuidad en la piel permita la exposición de una pequeña cantidad de antígenos del pénfigo, suficiente para reaccionar con títulos más bajos de anticuerpos circulantes que no causarían la enfermedad sin el antecedente traumático. Así mismo, el proceso de cicatrización puede constituir un obstáculo para la diferenciación normal de los queratinocitos, haciendo a las células más vulnerables a títulos bajos de autoanticuerpos del pénfigo. La confirmación diagnóstica se realiza mediante un estudio histopatológico y la demostración del depósito intercelular de IgG alrededor de los queratinocitos por inmunofluorescencia directa en piel perilesional. Aunque existe una clara evidencia científica de la efectividad de los corticoides en el tratamiento del pénfigo, se pueden emplear fármacos como la azatioprina, la ciclosporina o el metotrexato para el tratamiento de los brotes de esta enfermedad.



## Bibliografía

- 1 Ruocco V, Ruocco E, Lo Schiavo A, Brunetti G, Guerrera LP, Wolf R. Pemphigus: etiology, pathogenesis, and inducing or triggering factors: facts and controversies. *Clin Dermatol.* 2013;31:374–81.
- 2 Rotunda AM, Bhupathy AR, Dye R, Soriano TT. Pemphigus foliaceus masquerading as postoperative wound infection: report of a case and review of the Koebner and related phenomenon following surgical procedures. *Dermatol Surg.* 2005;31:226-31.
- 3 Sánchez-Pérez J, García-Díez A. Pénfigo. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:329-56.
- 4 Redondo-Sendino Á. Pénfigo vulgar: a propósito de un caso de quemadura térmica. *Semergen.* 2010;36:236–238.

## Enfermedades ampollosas

05 Guillermo González López, Rosa Ceballos Rodríguez, Raquel Paz Pérez,  
Cristina Gómez Fernández

# Prurito y lesiones ampollosas en extremidades





# Prurito y lesiones ampollas en extremidades

Guillermo González López, Rosa Ceballos Rodríguez, Raquel Paz Pérez, Cristina Gómez Fernández

## Anamnesis

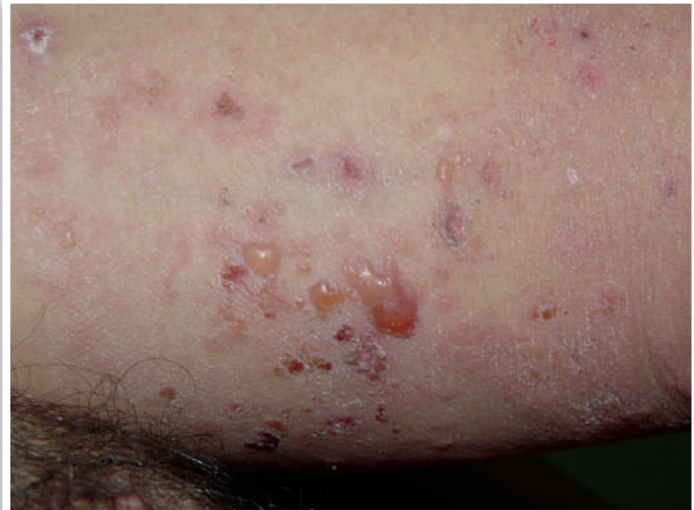
Varón de 38 años que acudió a Urgencias de nuestro hospital por un cuadro de lesiones pruriginosas en miembros inferiores y superiores. Como antecedentes de interés, había sido diagnosticado de úlcera péptica por *Helicobacter pylori* hacía diez años tratada con terapia erradicadora, y de anemia ferropénica hacía 2 años, que se trató con hierro oral y para el que aparentemente no se encontró una causa. Asimismo, interrogándole, contaba una historia de úlceras orales dolorosas recidivantes. El paciente era de origen árabe, pero llevaba varias décadas viviendo en nuestro país y negaba salidas recientes al extranjero. Asimismo, no había antecedentes personales ni familiares de celiaquía, diarrea, pérdida de peso, atopia, asma, enfermedad de tiroides u otras patologías autoinmunes.

Su cuadro actual comenzó hacía un año con prurito y lesiones “rojizas”, no evanescentes en menos de 24 horas, en la cara anterior de ambas piernas que en los últimos dos meses se habían extendido por otras localizaciones de miembros inferiores y superiores, nuca y cuero cabelludo con intensificación del prurito, llegando a interferir en el sueño. No había presentado fiebre ni otros síntomas. En el momento de la valoración llevaba tres semanas en tratamiento con una pauta descendente de prednisona y corticoides tópicos, pautados en el servicio de Urgencias de otro hospital, con mejoría parcial de los síntomas. No existían contactos cercanos con síntomas similares.



## Exploración física

En la exploración, se observaban placas eritematodescamativas liquenificadas en cara extensora de miembros inferiores y superiores, hombros y nuca (Figura 1). También se observaban lesiones similares en zona posterior del cuero cabelludo. La cara y la zona flexora de las extremidades estaban respetados. Sobre algunas de las placas situadas en las caras laterales de los brazos, llamaba la atención la presencia de vesículas, que en algunos casos alcanzan el tamaño suficiente para ser denominadas ampollas (Figura 2). No existía afectación de palmas, plantas, mucosas o anejos cutáneos.



**Figura 1.** Distribución de las lesiones en cara extensora de miembros superiores y hombros

**Figura 2.** Ampollas y vesículas sobre piel de aspecto eczematoso



## Exploraciones complementarias

Dada la sospecha diagnóstica, se solicitó una analítica, cuyos resultados fueron normales salvo por la existencia de leve trombocitosis y de niveles elevados de anticuerpos IgA antitransglutaminasa (140 UA/L). La biopsia de una de las lesiones ampollosas mostró una epidermis que en algunos puntos era espongiótica, bajo la que había un infiltrado de linfocitos. Algunas papilas dérmicas mostraban neutrófilos, y polvo nuclear. Con inmunofluorescencia directa, había un depósito granular de IgA y complemento a lo largo de la unión dermoepidérmica.

## Diagnóstico

En base a la clínica y a los resultados de las pruebas complementarias, se realizó el diagnóstico de dermatitis herpetiforme.

## Tratamiento

Tras comenzar dieta libre de gluten, y previa comprobación de la normalidad en la actividad de la enzima glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, se pautó tratamiento con dapsona a dosis de 50 mg/día.

Evolución: El paciente ha presentado una mejoría significativa con resolución parcial del prurito, aunque fue preciso aumentar la dosis de dapsona a 100 mg/día para un control satisfactorio. En analíticas sucesivas se ha comprobado una disminución en los títulos de anticuerpos IgA antitransglutaminasa. Dados los antecedentes de ferropenia aparentemente inexplicable y la asociación existente entre dermatitis herpetiforme y enfermedad celiaca, se decidió la realización de gastroscopia previa reexposición al gluten, prueba que está pendiente de realizar en el momento de redactar este caso.





## Comentario

La dermatitis herpetiforme (DH) es un trastorno descrito por primera vez por Duhring y Brocq en el siglo XIX<sup>(1)</sup>. Se caracteriza clínicamente por la aparición de placas urticariales, con vesículas agrupadas en su superficie, de distribución simétrica en cara extensora de extremidades y cuero cabelludo<sup>(2)</sup>. Se asocia fuertemente con la enfermedad celiaca, de manera que más del 90% de pacientes con DH presenta inflamación en la biopsia duodenal, aunque menos del 10% tiene síntomas digestivos o de malabsorción<sup>(3)</sup>. Su tratamiento consiste en la administración de dapsona y la retirada del gluten de la dieta<sup>(4)</sup>. El caso descrito sirve para recordar que la mayoría de pacientes con DH no tiene síntomas de enfermedad celiaca, a pesar de ello la práctica totalidad padece una forma subclínica; de hecho, el antecedente de ferropenia inexplicable pudiera deberse a una malabsorción intestinal secundaria a celiaquía. La presencia de aftosis recidivante es también un hallazgo frecuentemente asociado con dicho trastorno intestinal. La dieta libre de gluten normaliza la biopsia duodenal, y podría reducir el riesgo de linfoma intestinal<sup>(4)</sup>, algo que sirve para recordar la importancia de la correcta detección y manejo de esta patología cutánea.



## Bibliografía

- 1 Duhning L.A.: Landmark article, Aug 30, 1884: dermatitis herpetiformis. By Louis A. Duhning. JAMA 1983; 250: pp. 212-216
- 2 Rose C., Brocker E.B., and Zillikens D.: Clinical, histological and immunopathological findings in 32 patients with dermatitis herpetiformis Duhning. J Dtsch Dermatol Ges 2010; 8: pp. 265-270
- 3 Reunala T. Dermatitis herpetiformis: coeliac disease of the skin. Ann Med 1998 Oct;30(5):416-8
- 4 Cardones AR, Hall RP: Management of dermatitis herpetiformis. Immunol Allergy Clin North Am. 2012 May;32(2):275-81.

## Enfermedades ampollosas

06 Álvaro de Dios Velázquez

# Una “psoriasis” demasiado erosiva





# Una “psoriasis” demasiado erosiva

Álvaro de Dios Velázquez

## Anamnesis

Mujer de 57 años, de etnia gitana, con antecedentes de hipotiroidismo primario autoinmune y episodios recurrentes de anemia ferropénica. Se encontraba en seguimiento en consulta de Dermatología por una psoriasis vulgar leve de un año de evolución, que había sido diagnosticada histológicamente hacía 4 meses y bien controlada mediante corticoterapia tópica. Entre sus antecedentes familiares contaba con un primo y un sobrino con psoriasis.

Acude a consulta refiriendo un empeoramiento de su cuadro dermatológico que había comenzado en las últimas 5 semanas, el cuál no había respondido a la escalada terapéutica tópica pautada en la última consulta. La paciente manifestaba generalización de placas erosivas, pruriginosas, que descamaban y exudaban; afectándole especialmente aquellas que presentaba en cuero cabelludo.

## Exploración

En el tronco y la raíz de miembros presentaba de forma generalizada, erosiones superficiales, redondeadas, que coalescían y estaban cubiertas por costras serohemáticas. Éstas se mostraban en distintos estadios de evolución, siendo inicialmente pequeñas áreas de despegamiento epitelial superficial (ampollas flácidas), dejando tras su curación algunas áreas cicatriciales, con un halo de hiperpigmentación residual periférica. El signo de Nikolsky era positivo.



En el cuero cabelludo se observaban placas escamo-costrosas confluentes con signos de impetiginización, que al levantarlas, dejaban ver extensas erosiones de contorno geográfico. Exhibía lesiones similares de menor tamaño en el área de implantación del pelo, conductos auditivos externos y surcos nasogenianos. Las palmas y las plantas se encontraban respetadas (aunque persistía alguna placa hiperqueratósica de su psoriasis) y no exhibía afectación mucosa. (Figura 1)



**Figura 1.** Extensa afectación erosivo-costrosa de predominio en áreas seboreicas como la espalda, la concha auricular, el cuero cabelludo y su zona de implantación. Nótese la importante descamación con impetiginización del cuero cabelludo y las ampollas flácidas conservadas del detalle de la foto inferior izquierda

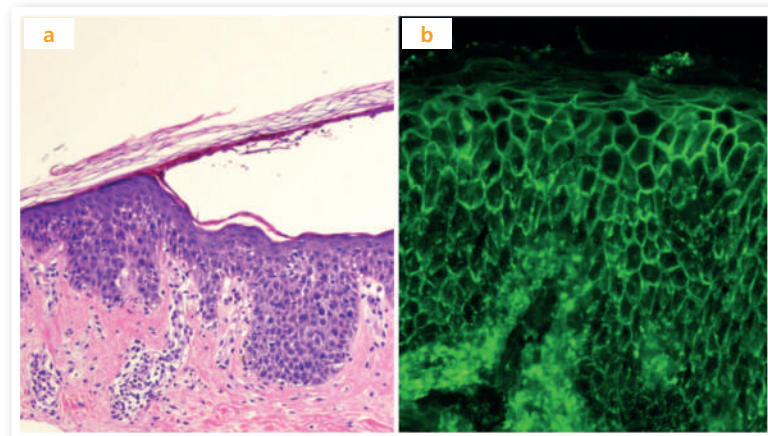


## Pruebas complementarias

En la analítica de sangre no se encontraron hallazgos significativos salvo una leve elevación de reactantes de fase aguda (VSG 65 mm y PCR 1.3 mg/dl). El estudio microbiológico objetivó un test de Quantiferon® positivo y un crecimiento de *S. aureus meticilin* resistente (SARM) en el cultivo tomado de una lesión de cuero cabelludo.

Histológicamente, se demostró una ampolla intraepidérmica, de localización subcórnea, con discreta espongirosis y exocitosis de neutrófilos, con signos de acantolisis y pustulación focal. La inmunofluorescencia directa mostró depósitos de IgG intercelulares en estratos suprabasales, más intensos bajo el estrato córneo y en la capa granulosa. (Figura 2)

Dada la sospecha de enfermedad ampollosa, se solicitaron autoanticuerpos contra proteínas de unión, obteniéndose un índice de 8.03 de IgG Anti-Desmogleína1 y de 1.46 para IgG Anti-Desmogleína 3 (índice control = 1).



**Figura 2. a)** Hematoxilina-eosina: en epidermis se muestra ampolla intraepidérmica a nivel de la capa granulosa con exocitosis de neutrófilos y leve espongirosis. En dermis, infiltrado linfomonocitario perivascular superficial. **b)** Inmunofluorescencia directa de piel perilesional: depósito intercelular de IgG en epidermis predominando en capas altas y respetando la lámina basal



## Diagnóstico

Pénfigo foliáceo.

## Tratamiento

Se pautaron 0.7 mg/kg/día de prednisona oral (junto con omeprazol y suplementos de calcio y vitamina D3) y amoxicilina-clavulánico. Tópicamente, se aplicó en cuerpo dipropionato de clobetasol en pomada mezclado con vaselina líquida (1:1). El cuero cabelludo se descostró con vaselina neutra en pomada y aclaró con povidona yodada jabonosa, y posteriormente se aplicó metilprednisolona aceponato en solución. Se indicó mupirocina pomada en aquellas áreas impetiginizadas. Ante el inicio de terapia inmunosupresora se añadió al tratamiento isoniazida y vitamina B6 para la infección latente de tuberculosis.

## Evolución

La paciente experimentó una mejoría significativa en las lesiones del tronco, alcanzando la remisión casi completa a las tres semanas de iniciar el tratamiento con prednisona oral y remisión parcial (de entorno al 50% del área de afectación inicial) en el cuero cabelludo. En el momento actual la paciente se encuentra en pauta descendente lenta de prednisona y en función de respuesta se valorará la asociación de azatioprina u otros inmunosupresores.



## Comentario

El pénfigo foliáceo (PF) es una enfermedad ampollosa adquirida potencialmente grave, en la que autoanticuerpos contra la desmogleína<sup>(1)</sup>, una cadherina de la capa granulosa, provocan una acantolisis subcórnea, con formación de ampollas frágiles y, finalmente, erosiones, costras y descamación de predominio en áreas seborreicas<sup>(1)</sup>. Debe distinguirse de enfermedades como dermatitis seborreica, lupus discoide, impétigo ampolloso, pénfigo vulgar (PV) o psoriasis entre otras<sup>(2)</sup>.

Globalmente es muy poco prevalente, menos que el PV, aunque en zonas de Sudamérica o Norte de África puede llegar al 3%<sup>(3)</sup>. El diagnóstico se realiza a partir de la sospecha clínica junto con el estudio dermatopatológico e inmunofluorescencia directa o la determinación de anticuerpos anti-dsg<sup>(1)</sup> mediante ELISA<sup>(2)</sup>. Puede existir una discordancia o solapamiento de autoanticuerpos entre PV y PF de hasta un 30%, como en nuestro caso<sup>(4)</sup>.

Obtiene buena respuesta a los corticoides sistémicos durante el brote si bien se precisa de otros inmunosupresores ahorradores de corticoides en el mantenimiento (azatioprina, micofenolato mofetilo o ciclofosfamida)<sup>(5)</sup>.

El solapamiento de psoriasis y pénfigo foliáceo es extremadamente infrecuente, apenas diez casos descritos<sup>(6)</sup>. La asociación de ciertos haplotipos HLA, una reacción inmune crónica o estímulos lumínicos se han barajado como posibles causas<sup>(7)</sup>; siendo necesaria una alta sospecha diagnóstica de la coexistencia de estas entidades patológicas en un mismo paciente.





## Bibliografía

- 1 Sánchez-Pérez J, García-Díez A. [Pemphigus]. *Actas Dermosifiliogr.* 2005 Jul-Aug; 96(6):329-56.
- 2 James KA, Culton DA, Diaz LA. Diagnosis and clinical features of pemphigus foliaceus. *Dermatol Clin.* 2011 Jul;29(3):405-12
- 3 Meyer N, Misery L. Geoeconomic considerations of auto-immune pemphigus. *Autoimmun Rev* 2010; 9:A379.
- 4 Jamora MJ, Jiao D, Bystryk JC. Antibodies to desmoglein 1 and 3, and the clinical phenotype of pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:976.
- 5 Atzmony L, Hodak E, Gdalevich M, Rosenbaum O, Mimouni D. Treatment of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: a systematic review and meta-analysis. *Am J Clin Dermatol.* 2014 Dec;15(6):503-15.
- 6 Kurtzman DJ, Christopher M, Lian F, Sligh JE. A blistering response: concurrent psoriasis and pemphigus foliaceus. *Am J Med.* 2015 Jan;128(1):24-6.
- 7 Kwon HH, Kwon IH, Chung JH, Youn JI. Pemphigus Foliaceus Associated with Psoriasis during the Course of Narrow-Band UVB Therapy: A Simple Coincidence? *Ann Dermatol.* 2011 Dec;23(Suppl 3):S281-4.

## Enfermedades ampollosas

07 Adrián De Quintana Sancho

Varón de 25 años con lesiones ampollosas en mucosa oral





# Varón de 25 años con lesiones ampollosas en mucosa oral

Adrián de Quintana Sancho

## Anamnesis

Paciente de 25 años que acude al servicio de Urgencias por lesiones ampollosas no dolorosas en mucosa oral de 24 horas de evolución. Es atendido por Cirugía Maxilofacial que solicita nuestra valoración. El paciente no presentaba alergias medicamentosas conocidas y era fumador de cinco cigarrillos diarios. Como antecedente destacaba que desde hacía una semana presentaba un cuadro gripal en tratamiento con paracetamol y acetilcisteína pautado por su médico de atención primaria. Se mantuvo afebril en todo momento. A la anamnesis el paciente refirió que la semana previa a la aparición de las ampollas, se había mordido mientras comía.

## Exploración física

En la exploración física se apreciaban lesiones ampollosas hemorrágicas flácidas en mucosa gingival superior, con tamaños variables entre 1 y 3 cm (Figura 1).



**Figura 1.** Lesiones ampollas hemorrágicas flácidas en mucosa gingival



## Exploraciones complementarias

No fueron necesarias llevar a cabo pruebas complementarias. Se trata de una patología cuyo diagnóstico es fundamentalmente clínico.

## Diagnóstico

Angina bullosa hemorrágica (ABH).

## Tratamiento

Se pautó tratamiento con colutorio de clorhexidina tres veces al día hasta la resolución total de las lesiones.

## Evolución

Dos días después de acudir a consulta, el paciente acudió de nuevo al servicio de urgencias por aparición de nuevas lesiones a nivel del paladar blando y mucosa yugal. Asimismo, refirió que tras romperse las ampollas, presentó un episodio de sangrado autolimitado, que se resolvió con medidas compresivas. Dos semanas después del inicio de las lesiones y habiendo realizado únicamente tratamiento con enjuagues de clorhexidina, el paciente acudió a consulta libre de lesiones, sin apreciarse ninguna secuela.



## Discusión

La ABH fue descrita por primera vez por Badham en 1967 y se caracteriza por la aparición de ampollas hemorrágicas, predominantemente en paladar blando, aunque también se han descrito en epiglotis, orofaringe y esófago. Afecta predominantemente a individuos de mediana edad, con una incidencia ligeramente mayor en mujeres. Las ampollas tienden a romperse dejando una úlcera irregular que cura sin dejar cicatriz. Aproximadamente el 30% de los pacientes presenta recurrencia de las lesiones en los 12 meses siguientes al episodio inicial<sup>(1)</sup>.

En cuanto a la etiopatogenia, se ha relacionado esta patología con traumatismos, especialmente durante la ingesta. El antecedente de traumatismo está presente hasta en el 36% de los casos en algunas series. Asimismo, el uso a largo plazo de esteroides inhalados, HTA y diabetes mellitus son factores predisponentes de ABH<sup>(1,2,3)</sup>. De forma excepcional, el tamaño de las ampollas en la orofaringe puede ocasionar una obstrucción aguda de la vía aérea que requiera de intubación endotraqueal<sup>(4)</sup>.

El diagnóstico diferencial es amplio, incluyendo el pénfigo vulgar, epidermólisis ampollosa adquirida, dermatosis IgA lineal, liquen plano ampollosa, eritema multiforme, amiloidosis oral o exantema fijo medicamentoso entre otros. La característica historia clínica permite llegar al diagnóstico en la mayoría de los casos, sin necesidad de realizar una biopsia<sup>(5)</sup>. El tratamiento es sintomático con esteroides tópicos y antisépticos que alivien el dolor y prevengan la infección secundaria de las úlceras.

Es probable que la ABH sea una entidad infradiagnosticada. Un diagnóstico certero, evitará llevar a cabo pruebas diagnósticas y actitudes terapéuticas inadecuadas.



## Bibliografía

- 1 Grinspan D, Abulafia J, Lanfranchi H. Angina bullosa hemorrhagica. *Int J Dermatol* 1999;38:525-8.
- 2 Ruiz Beguerie J, Gonzalez S. Angina bullosa hemorrhagica: report of 11 cases. *Dermatology Reports* 2014;6:5282.
- 3 Horie N, Kawano R, Inaba J, et al. Angina bullosa hemorrhagica of the soft palate: a clinical study of 16 cases. *J Oral Sci* 2008;50:33-6.
- 4 Pahl C, Yarrow S, Steventon N, et al. Angina bullosa haemorrhagica presenting as acute upper airway obstruction. *Br J Anaesth* 2004;92:283-6.
- 5 Maciel da Rosa A, Geraldo Pappen F, Neutzling Gomes AP. Angina bullosa hemorrhagica: a rare condition? *RSBO* 2012;9:190-2.

Sección VI

# Genodermatosis







# Índice

- Caso 01. Fluorescencia rojo-rosada bajo lámpara de Wood
- Caso 02. Léntigos múltiples y cifosis
- Caso 03. Lesiones dolorosas en axilas en tres miembros de una misma familia
- Caso 04. Mancha hipocroma en una paciente con neurofibromatosis tipo 1
- Caso 05. Múltiples pápulas eritematoparduzcas e hiperqueratósicas localizadas en áreas seborreicas
- Caso 06. Pápulas en región cervical
- Caso 07. Placas verrugosas y lesiones pigmentadas congénitas en hemicuerpo izquierdo con distribución blaschkoide
- Caso 08. Un "eczema" un tanto atípico

## Genodermatosis

01 Gonzalo Blasco Morente, Cristina Garrido Colmenero,  
Israel Pérez López, Jesús Tercedor Sánchez

# Fluorescencia rojo-rosada bajo lámpara de Wood





# Fluorescencia rojo-rosada bajo lámpara de Wood

Gonzalo Blasco Morente, Cristina Garrido Colmenero, Israel Pérez López, Jesús Tercedor Sánchez

## Anamnesis

Varón nacido a las 38 semanas de gestación de padres no consanguíneos con líquido amniótico oscuro y progresivo mal estado general que precisó ingreso en cuidados intensivos.

## Exploración física

Presentaba hepatoesplenomegalia, elevación de transaminasas y bilirrubina, hemorragia pulmonar, hematuria, trombopenia y anemia grave.

A los 4 meses la exploración cutánea evidenció ampollas, erosiones y cicatrices en áreas fotoexpuestas.

La orina emitía fluorescencia rojo-rosada bajo lámpara de Word (LW) (Figura 1).

**Figura 1.** Fluorescencia rojo-rosada patognomónica de porfiria emitida bajo la lámpara de Wood por la orina, a los 4 meses de edad





## Exploraciones complementarias

El análisis de orina mostró niveles muy elevados de porfirinas totales (33250 nmol/mmol de creatinina) por el aumento de uroporfirina I y coproporfirina I, patrón característico de la porfiria eritropoyética congénita. El estudio genético confirmó homocigosis para la mutación C73R del gen UROS.

## Diagnóstico

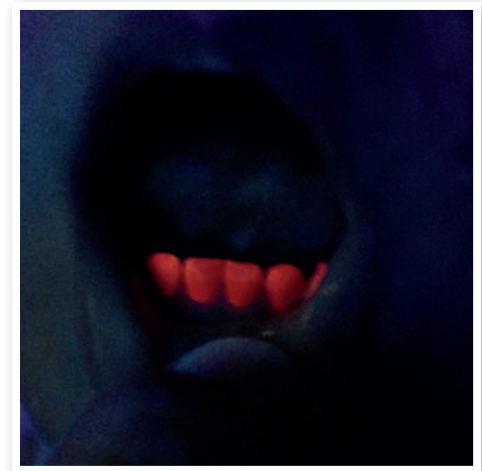
Fue diagnosticado de porfiria eritropoyética congénita.

## Tratamiento

El tratamiento, dada su gravedad, consistió en el trasplante alogénico de médula ósea y evitar la exposición solar con mejoría progresiva.

## Evolución

A los 3 años de edad no presentaba lesiones cutáneas, sólo mostraba eritrodoncia con fluorescencia rojo-rosada a la luz de Wood (Figura 2) y las pruebas de laboratorio eran normales.



**Figura 2.** Fluorescencia rojo-rosada patognomónica de porfiria emitida bajo la lámpara de Wood por la eritrodoncia, a los 3 años de edad



## Comentario

La porfiria eritropoyética congénita es una enfermedad congénita grave y rara, de herencia autosómica recesiva, causada por la deficiencia de la enzima UROS III que conlleva a la acumulación de porfirinas de isómero I en diversos tejidos. La luz de Wood es una lámpara de mercurio que emite radiación ultravioleta con una longitud de onda entre 320 y 400 nm útil en el diagnóstico de trastornos de la pigmentación, infecciones fúngicas superficiales y porfirias. El depósito de porfirinas en los dientes, así como su eliminación masiva en la orina, son los responsables de la fluorescencia rojo-rosada patognomónica de porfiria en el examen con luz de Wood.

Además se puede detectar el exceso de porfirinas en las heces, hematíes y líquido de las ampollas, permitiendo diferenciar los diferentes tipos de porfiria. El examen con LW de la orina es positivo en todas las porfirias, salvo la protoporfiria eritropoyética, en la que los valores de porfirinas en orina suelen ser normales, y porfiria variegata, en la que la orina fluoresce en la crisis aguda. La investigación de heces con LW es positiva en la protoporfiria eritropoyética, porfiria hepatoeritropoyética, porfiria cutánea tarda y porfiria variegata. Los hematíes fluorescen de forma transitoria bajo el microscopio de fluorescencia en la porfiria eritropoyética congénita, la protoporfiria eritropoyética y la porfiria hepatoeritropoyética. Los dientes fluorescen en la porfiria eritropoyética congénita, al igual que el líquido de las ampollas de la porfiria cutánea tarda. En la porfiria aguda intermitente se acumulan dos metabolitos que no han llegado a ser porfirinas y por ello no existe fluorescencia bajo LW.

Por tanto, la LW es una técnica sencilla, accesible y disponible en cualquier consulta de Dermatología, muy útil en el diagnóstico de porfirias, como la eritropoyética congénita.

## Genodermatosis

02 César Lloret Ruiz, Miquel Armengot Carbó, Paula Molés Poveda

# Léntigos múltiples y cifosis





# Léntigos múltiples y cifosis

César Lloret Ruiz, Miquel Armengot Carbó, Paula Molés Poveda

## Anamnesis

Paciente varón de 31 años, procedente de Rumanía, con hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo como único antecedente médico relevante. Consultó por múltiples lesiones pigmentadas generalizadas desde la adolescencia. No refería casos similares previos en su familia.

## Exploración física

A la exploración física destacaba la presencia de múltiples léntigos distribuidos por toda la superficie cutánea, afectando de forma más llamativa a la cara, incluyendo el borde bermellón de los labios. Destacaba igualmente una marcada cifosis dorsal y unas facciones algo toscas (Figuras 1 y 2).

La auscultación cardiopulmonar, así como la exploración neurológica básica, fueron normales. La talla era 175 cm, con un índice de masa corporal de 21 kg/m<sup>2</sup>, y nos indicó que tuvo un desarrollo adecuado durante su infancia y pubertad. El resto de la exploración fue normal, incluyendo los genitales.



**Figuras 1 y 2.** Múltiples léntigos generalizados de predominio en la cara, afectando al borde bermellón de los labios. Cifosis dorsal





## Exploraciones complementarias

Se realizó un electrocardiograma y una ecocardiografía, que fueron normales. Una audiometría tonal mostró registros adecuados tanto en la vía aérea como en la ósea. Se solicitó una colonoscopia y un tránsito esófagogástrico e intestinal, que no mostraron poliposis asociada.

Dada nuestra sospecha clínica, se solicitó un estudio genético, que evidenció una mutación patológica en heterozigosis en el exón 13 del gen PTPN11.

## Diagnóstico

Síndrome LEOPARD.

## Tratamiento y evolución

Se recomendó el estudio genético de sus padres para determinar si esta mutación era heredada o “de novo”, aunque no se pudo realizar por residir fuera de nuestro país. Se le explicó que el riesgo de transmisión de la enfermedad a su descendencia es del 50% al tratarse de una patología de herencia autosómica dominante. Posteriormente hemos realizado un seguimiento periódico del paciente.

## Comentario

El síndrome de Leopard es una genodermatosis infrecuente y de elevada penetrancia, producida por mutaciones germinales en la vía RAS-MAPK, y que fue descrita por Moynahan en 1962. Fue Gorlin quien en 1969 propuso el acrónimo LEOPARD, que recoge las diferentes manifestaciones clínicas de esta entidad:



Léntigos múltiples (100% de los casos), Electrocardiograma anómalo (80%), hipertelorismo Ocular (50%), estenosis Pulmonar (40%), Anomalías genitales (29%), Retraso del crecimiento (42%) y Déficit auditivo de tipo neurosensorial (27%).<sup>(1)</sup>

En cuanto a su afectación cutánea, los léntigos múltiples generalizados son la alteración más característica, y suelen afectar de forma predominante al cuello y a la parte superior del tronco. No hay alteraciones en las mucosas. También pueden aparecer manchas café con leche o efélides axilares.

Las anomalías cardíacas son frecuentes, especialmente los bloqueos de la conducción, aunque también se deben descartar alteraciones estructurales como displasia valvular pulmonar, estenosis subaórtica o miocardiopatía obstructiva, ya que son los principales determinantes de morbimortalidad en esta entidad. Además de retraso del crecimiento, puede haber otras alteraciones esqueléticas como talla baja, prognatismo, pectus carinatum o excavatum, escápulas aladas, alteraciones faciales o cifoescoliosis.<sup>(2)</sup> En nuestro paciente pudimos observar unas facciones toscas y una cifosis moderada .

Las anomalías genitourinarias pueden consistir en hipospadias, criptorquidia, hipoplasia gonadal o pubertad retrasada. La hipoacusia neurosensorial es el déficit neurológico más característico, que suele hacerse evidente alrededor del año de edad, pudiendo aparecer asimismo retraso mental, nistagmo y epilepsia.

La presentación clínica de este síndrome es muy variable, siendo la lentiginosis el único signo presente en todos los casos. Nuestro paciente únicamente asociaba además una dismorfia facial leve y una cifosis, por lo que el estudio genético fue clave para realizar el diagnóstico. El 95% de las mutaciones patológicas detectadas en el síndrome LEOPARD se han detectado en los exones 2, 3, 4, 7, 8, 12 y 13 del gen PTPN11, al igual que el síndrome de Noonan, caracterizado por talla baja, dismorfia facial y alteraciones estructurales cardíacas.<sup>(3)</sup>



El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras entidades con lentiginosis, como el síndrome de Peutz-Jeghers (las lesiones pigmentadas afectan más a los labios, la mucosa oral y alrededor del ombligo, y además asocian pólipos hamartomatosos en el tracto digestivo) o el complejo de Carney (también presentan mixomas subcutáneos y cardíacos y alteraciones hormonales como adenomas hipofisarios o enfermedad tiroidea). Especialmente en la infancia deben diferenciarse, por sus similitudes fenotípicas y genotípicas, de otras rasopatías como el síndrome de Noonan o la neurofibromatosis tipo I.<sup>(4)</sup>



## Bibliografía

- 1 Colomb D, Morel JP. Multiple lentigines syndrome. Apropos of 2 cases. Critical study of the leopard síndrome. Ann Dermatol Venereol. 1984;111(4):371-81.
- 2 Porciello R, Divona L, Strano S et al. Leopard syndrome. Dermatol Online J. 2008 Mar 15;14(3):7.
- 3 Ramos-Geldres TT, Dávila-Seijo P, Duat-Rodríguez A et al. Síndrome LEOPARD sin sordera ni estenosis pulmonar: a propósito de 2 casos. Actas Dermosifiliogr. 2014 Dec(14) 480-3.
- 4 Santoro1 C, Pacileo G, Limongelli G et al. LEOPARD syndrome: clinical dilemmas in differential diagnosis of RASopathies. BMC Medical Genetics 2014, 15:44.

## Genodermatosis

03 Sara Burillo Martínez, Carlos Morales Raya, Virginia Velasco Tamariz

Lesiones dolorosas en axilas en tres miembros de una misma familia





# Lesiones dolorosas en axilas en tres miembros de una misma familia

Sara Burillo Martínez, Carlos Morales Raya, Virginia Velasco Tamariz

## Anamnesis

Mujer de 32 años sin antecedentes personales de interés. Refiere presentar lesiones en axilas de forma casi constante desde los 17 años, con un curso fluctuante, y de manera ocasional en ingles (recuerda 3 episodios, el primero a los 20 años). El cuadro empeora en verano. La paciente describe las lesiones como pequeñas ampollas que se rompen dando lugar a erosiones con exudación intensa y costras y posterior formación de placas eritematosas con fisuras muy dolorosas. Ha sido tratada por su Médico de Atención Primaria, tras solicitar cultivos fúngicos repetidamente negativos, con corticoterapia tópica con mejoría.

Desde hace 15 días refiere empeoramiento con intensas lesiones dolorosas en pliegues axilares refractarias al tratamiento corticoideo por lo que es remitida a Urgencias.

Además, refiere que su abuela y tía maternas también presentan lesiones axilares e inguinales similares, aunque nunca han consultado por estas.



## Exploración física

Extensas placas eritematosas de bordes bien definidos afectando a ambos pliegues axilares de forma simétrica, con erosiones, fisuras, exudación y costras amarillentas (Figura 1). No presenta lesiones en ingles u otras localizaciones, incluyendo mucosas. No leuconiquia longitudinal.

## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea tipo punch de 4 mm en el que se objetiva una ampolla intraepidérmica especialmente constituida por células acantolíticas que se separan y dejan hendiduras entre ellas. La acantolisis se observa en todo el espesor de la epidermis. Paraqueratosis confluyente suprayacente.

## Diagnóstico

Ante los hallazgos clínicos y anatomopatológicos diagnosticamos a la paciente de Pénfigo benigno crónico familiar o Enfermedad de Hailey-Hailey.



**Figura 1.** Placas eritematosas afectando a ambos pliegues axilares con erosiones, fisuras y exudación intensa



## Tratamiento

Instauramos tratamiento con Doxicilina oral a dosis de 100 mg/d y Tacrolimus tópico, con mejoría franca al mes de iniciar el tratamiento (Figura 2). Insistimos en medidas generales con el objetivo de evitar factores agravantes como la fricción y sudoración.

## Evolución

A los seis meses de instaurar el tratamiento suspendimos la antibioterapia oral dada la remisión casi completa de las lesiones, recomendando mantenimiento con Tacrolimus tópico. A lo largo de más de un año de evolución la paciente ha presentado dos brotes que han precisado antibioterapia sistémica, coincidiendo con las épocas de calor más intenso.

## Comentario

La Enfermedad de Hailey-Hailey o Pénfigo benigno crónico familiar es una genodermatosis infrecuente, de patrón autosómico dominante, penetrancia completa y expresividad variable. Se produce por mutaciones en el gen ATP2C1 que codifica la proteína HSPCA1, una ATPasa transportadora de calcio asociada al aparato de Golgi, interfiriendo en la señalización intracelular del calcio y provocando la pérdida de adhesión celular en el estrato espinoso (acantolisis).



**Figura 2.** Mejoría franca de las lesiones al mes de tratamiento con Doxicilina oral y Tacrolimus tópico





Suele debutar al final de la adolescencia, con predilección por las áreas sometidas a fricción, especialmente los pliegues. La lesión primaria es una vesícula flácida sobre base eritematosa o piel normal, que se rompe fácilmente formando erosiones y costras pruriginosas. Pueden desarrollarse fisuras dolorosas, lesiones vegetantes malolientes y es frecuente la sobreinfección. Las placas muestran tendencia al crecimiento centrífugo con curación central sin dejar cicatriz. El calor y la sudoración son factores agravantes por lo que típicamente empeora en verano.

El curso es impredecible, normalmente fluctuante. Los pilares del tratamiento son la antibioterapia tópica y oral y la corticoterapia tópica.



## Bibliografía

- 1 Burge SM. Hailey-Hailey disease: the clinical features, response to treatment and prognosis. *Br J Dermatol*. 1992;126:275–82.
- 2 Hu Z, Bonifas JM, Beech J, et al. Mutations in ATP2C1, encoding a calcium pump, cause Hailey-Hailey disease. *Nat Genet*. 2000;24:61–5.
- 3 Chiaravalloti A, Payette M. Hailey-Hailey disease and review of management. *J Drugs Dermatol*. 2014 Oct;13(10):1254-7.
- 4 Le Saché-de Peufeilhoux L, Raynaud E, Bouchardeau A, Fraitag S, Bodemer C. Familial benign chronic pemphigus and doxycycline: a review of 6 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2014 Mar;28(3):370-3.
- 5 Rabeni EJ, Cunningham NM. Effective treatment of Hailey-Hailey disease with topical tacrolimus. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47:797–8.

## Genodermatosis

04 Carlos Hernández Ibáñez, J. Francisco Millán Cayetano,  
P. García Montero, J del Boz

# Mancha hipocroma en una paciente con neurofibromatosis tipo 1





# Mancha hipocroma en una paciente con neurofibromatosis tipo 1

Carlos Hernández Ibáñez, J. Francisco Millán Cayetano, P. García Montero, J del Boz

## Anamnesis

Mujer de 17 años en seguimiento por nuestro servicio desde la infancia por diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1 y que tras estudio no había presentado otra sintomatología incluyendo alteraciones oftálmicas, óseas, neurológicas ni del desarrollo psicomotor.

## Exploración física

A la exploración física mostraba múltiples (más de 6) manchas café con leche de tamaño mayor a 1 cm (Figura 1), múltiples efélides, sobre todo faciales pero también axilares, y una tumoración mamelonada anaranjada de consistencia elástica de unos 2 cm en cara anterior de hombro derecho. Ante las recientes publicaciones que postulan una relación altamente específica entre la neurofibromatosis tipo 1 y la presencia de nevus anémico, se inició una búsqueda activa durante la exploración física de estas últimas lesiones, descubriéndose una mancha hipocroma muy sutil de unos 5 cm de diámetro, polilobulada y bien circunscrita en región central del escote que no enrojecía a la fricción a diferencia de la piel circundante (Figura 2) no percibida en anteriores exploraciones.



**Figura 1.** Manchas café con leche múltiples.



**Figura 2.** Mácula hipocroma sin eritema tras la fricción de la piel circundante. Obsérvese además la presencia de un neurofibroma en cara anterior de hombro derecho



## Exploraciones complementarias

La lesión tumoral mamelonada había sido confirmada previamente por la biopsia como neurofibroma y las RMN craneales periódicas efectuadas durante el seguimiento habían resultado siempre normales.

## Diagnóstico

Nevus anémico asociado a neurofibromatosis tipo 1 (o enfermedad de Von Recklinghausen).

## Tratamiento y evolución

La paciente continúa en seguimiento clínico y radiológico con buena evolución y sin ningún tratamiento hasta la fecha.

## Comentario

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad autosómica dominante de incidencia estimada en torno a 1 de cada 3500 nacimientos causada por una mutación en el gen de la neurofibromina<sup>(1,2)</sup>. Clásicamente se diagnostica clínicamente ante la presencia de dos o más de los siguientes criterios: seis o más manchas café con leche (> 5 mm en niños prepúberes y >15 mm tras la pubertad), efélides en pliegues, dos o más neurofibromas o uno de tipo plexiforme, un glioma óptico, dos o más nódulos de Lisch, lesiones óseas distintivas y un familiar de primer grado afecto<sup>(1)</sup>. Sin embargo, aunque este diagnóstico clínico se ha descrito muy sensible y específico en adultos, son pocos los niños menores de 2 años afectados (en torno al 45%) que cumplen dichos criterios diagnósticos, lo que obliga a retrasar el diagnóstico en espera de la aparición del resto de manifestaciones que lo hagan posible.



El nevus anémico (NA) se define como una mácula hipocroma, redonda u ovalada, de contornos bien delimitados que no presenta aumento del eritema tras la fricción sobre la misma (a diferencia de la piel circundante que sí enrojece) y que pueden ser únicos o múltiples<sup>(1)</sup>.

Aunque la posible relación entre ambas entidades ya se sugirió a principios del siglo XX<sup>(3)</sup>, han sido varias publicaciones recientes<sup>(1,2,4)</sup> con series de casos amplias las que han establecido una evidencia definitiva de la relación entre ellas, encontrando una prevalencia de los NA en pacientes afectados de NF1 entre el 8,8 y el 51%, superior a otros hallazgos incluidos en los criterios diagnósticos clásicos. Aunque los NA también pueden aparecer en sujetos sanos, éstos suelen ser menos prevalentes, y por otro lado su asociación con otras genodermatosis que presentan manchas café con leche y/o efélides parece ser excepcional<sup>(1,2)</sup>. Además se han descrito como características de estos NA el aparecer a edades más tempranas, ser múltiples, de localización preferente en el tronco (en concreto en cara anterior de tórax, como el caso presentado), permanecer estables con el tiempo y presentar un tamaño variable (desde puntiformes hasta más de 10 cm, aunque parecen ser algo más frecuentes los menores de 5 cm)<sup>(1,2)</sup>. Debido a sus características clínicas, pueden resultar inaparentes al clínico en numerosas ocasiones, necesiéndose una búsqueda activa con fricción en la piel para su descubrimiento, hecho que ha sido destacado como causante de su infradiagnóstico hasta la fecha, como ocurrió en el caso presentado<sup>(1,2)</sup>. Su etiología permanece aún desconocida pero se ha propuesto como causa<sup>(1)</sup> una respuesta proliferativa anormal de las células musculares lisas vasculares como consecuencia de la mutación de la neurofibromina.

En conclusión, se ha presentado un caso de nevus anémico asociado a neurofibromatosis tipo 1, destacando la importancia que puede suponer este hallazgo en el diagnóstico temprano de dicha entidad.



## Bibliografía

- 1 Hernández-Martín A, García-Martínez FJ, Duat A, López-Martín I, Noguera-Morel L, Torrelo A. Nevus anemicus: a distinctive cutaneous finding in neurofibromatosis type 1. *Pediatr Dermatol*. 2015, Feb 18. doi: 10.1111/pde.12525 (Epub ahead of print).
- 2 Ferrari F, Masarel A, Olivier-Faivre L, Vabres P. Juvenile xanthogranuloma and nevus anemicus in the diagnosis of neurofibromatosis type 1. *JAMA Dermatol*. 2014;150:42-6.
- 3 Naegeli O. Naevi anaemici und Reckinghamensche Krankheit. *Arch Dermatol Syph*. 1915;121:742-45.
- 4 Marque M, Roubertie A, Jausset A, Carneiro M, Meunier L, Guillot B et al. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69:768-75.



## Genodermatosis

**05** Carlota Gutiérrez G-Rodrigo, Vanessa Gargallo Moneva,  
Ana María Delgado Márquez, Sara López Gómez

Múltiples pápulas eritematoparduzcas  
e hiperqueratósicas localizadas en áreas  
seborreicas





# Múltiples pápulas eritematoparduzcas e hiperqueratósicas localizadas en áreas seborreicas

Carlota Gutiérrez G-Rodrigo, Vanessa Gargallo Moneva , Ana María Delgado Márquez, Sara López Gómez

## Anamnesis

Varón de 35 años sin antecedentes personales de interés, que acude a nuestro servicio de urgencias por un cuadro de 15 días de evolución consistente en lesiones cutáneas pruriginosas que empezaron en la región temporal bilateral y se extendieron rápidamente a cuello y tronco. NO fiebre ni clínica sistémica asociada. El picor interfería con las horas de sueño, por lo que tomó antihistamínicos sin mejoría alguna. Había estado de vacaciones de verano, la semana previa, en la costa de Levante. Insistiendo al paciente refirió que su padre en los meses de verano tenía recurrentes problemas cutáneos en el cuello, pero no recordaba bien.

## Exploración física

A la exploración presentaba pápulas redondeadas de coloración rosada-parduzca, con superficie levemente abovedada y muchas de ellas cubiertas por una escama gruesa algo amarillenta. Éstas tendían a agruparse en placas queratósicas. Se localizaban en la línea fronto-temporal de implantación del pelo, laterales del cuello (**Figura 1**), tercio superior del tronco (**Figura 2**) y pliegues submamarios. No presentaba lesiones en mucosas, palmas o plantas ni en uñas.



**Figura 1.** Laterales del cuello con pápulas eritematosas con tendencia a confluir en placas queratósicas



**Figura 2.** Mismas lesiones en tercio superior de tronco, pecho y espalda



## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de una de las pápulas del cuello para confirmación histológica del diagnóstico clínico. El estudio histopatológico mostraba la presencia de un infiltrado inflamatorio perivascular superficial y una ampolla intraepidérmica suprabasal con disqueratosis acantolítica, acompañada de gránulos y cuerpos redondos.

## Diagnóstico

Enfermedad de Darier (disqueratosis folicular).

## Tratamiento y evolución

Por la intensa afectación y síntomas, el paciente fue tratado con corticoides tópicos de alta potencia, junto con emolientes y fotoprotección. Acudió a la primera revisión y las lesiones habían remitido en un 80%. Se indicó mantener el corticoide unos días más y asociar un retinoide tópico. El paciente no acudió a nuevos controles.

## Discusión

La enfermedad de Darier es una genodermatosis autosómica dominante con penetrancia completa y expresividad variable. Su prevalencia varía de 1 a 50.000 a 1 en 100.000 y generalmente comienza antes de la tercera década de la vida<sup>(1)</sup>. El gen responsable codifica para una ATPasa cuyas más de 120 mutaciones conocidas, suponen el funcionamiento anómalo de la bomba celular de calcio, dando lugar a trastornos en las uniones intercelulares que explicaría la disqueratosis acantolítica que caracteriza a esta entidad<sup>(2)</sup>.



Clínicamente, la enfermedad se caracteriza por pápulas eritemato-marronáceas con superficie queratósica y tendencia a confluir, se distribuyen predominantemente en áreas seboreicas. Además es característica la queratosis punctata palmoplantar y la distrofia ungueal tipo eritroniquia. La enfermedad de Darier puede confundirse con una dermatitis seboreica, acné (en etapas iniciales) u otros trastornos acantolíticos como la acroqueratosis verruciforme de Hopf, enfermedad de Grover y enfermedad de Hailey-Hailey<sup>(3)</sup>. El curso de esta enfermedad es crónico y el tratamiento se centra en evitar factores agravantes (radiación UV, sudor, oclusión cutánea...) y emolientes queratolíticos. Dentro del tratamiento farmacológico destaca la combinación de corticoides y retinoides tópicos y de forma sistémica los retinoides son los de elección.



## Bibliografía

- 1 Burge SM y Wilkinson JD. Darier-White disease: a review of the clinical features in 163 patients. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27 (1): 40-50.
- 2 Szigeti R y Kellermayer R. Autosomal- dominant calcium ATPase disorders. *J Invest Dermatol* 2006; 126 (11): 2370-2376.
- 3 Dhitavat J, Fairclough RJ, Hovnanian A y Burge SM. Calcium pumps and keratino- cytes: lesions from Darier's disease and Hailey-Hailey disease. *Br J Dermatol* 2004; 150 (5): 821-828.

## Genodermatosis

**06** Elena Pelegrina Fernández, Claudia Conejero del Mazo,  
Ruth Solanas Treviño, Margarita Navarro Lucia

# Pápulas en región cervical





# Pápulas en región cervical

Elena Pelegrina Fernández, Claudia Conejero del Mazo, Ruth Solanas Treviño, Margarita Navarro Lucia

## Anamnesis

Mujer de 30 años sin alergias medicamentosas ni antecedentes patológicos ni familiares de interés que presenta lesiones del color de la piel en el cuello de 5 años de evolución, y de aparición progresiva, no dolorosas ni pruriginosas, y que no han aumentado de tamaño. La paciente procede de China, y lleva 3 años viviendo en España, y no refiere viajes recientes a su país.

## Exploración física

Se aprecian a nivel cervical lateral bilateral lesiones papulosas planas (Figura 1), del color de la piel, de morfología redondeada, no confluyentes, no descamativas, de palpación suave, no adheridas a planos profundos, en número de 7 en total, y tamaño variable entre 2 y 5 mm.

**Figura 1.** Pápulas a nivel cervical lateral izquierdo

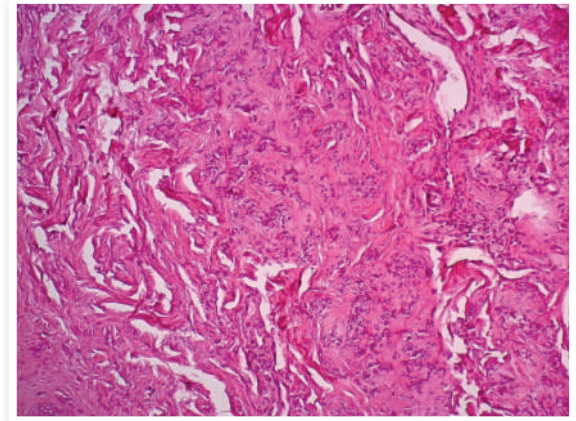






## Pruebas complementarias

- Analítica sanguínea: Hemograma, bioquímica, coagulación y autoinmunidad dentro de la normalidad.
- Biopsia cutánea: Fibras elásticas fragmentadas y calcificadas a nivel de la dermis reticular con intensa basofilia, que se encuentran acortadas, fragmentadas y retorcidas y en número muy abundante. La tinción con orceína también resulta positiva (Figura 2).
- Fondo de ojo: Sin alteraciones.
- Ecocardiograma: Sin alteraciones.
- Estudio genético: Pendiente de resultados de la determinación del gen ABCC6, en el momento actual.



**Figura 2.** Fibras elásticas basófilas fragmentadas, acortadas y calcificadas

## Diagnóstico

Pseudoxantoma elástico

## Tratamiento

De momento se ha realizado tratamiento conservador de las lesiones cutáneas, y se va controlando la posible aparición de complicaciones oftalmológicas y vasculares periódicamente.



## Evolución

La paciente actualmente se encuentra bajo seguimiento por Dermatología, Oftalmología y Medicina interna, sin aparición de complicaciones. Están pendientes los resultados del gen ABCC6.

## Comentario

El pseudoxantoma elástico es una enfermedad hereditaria rara, con herencia autosómica recesiva que afecta al tejido conectivo, causando calcificación de las fibras elásticas cutáneas, oculares y en el sistema cardiovascular. A nivel cutáneo, son típicas las pápulas amarillentas asintomáticas, y de tacto suave, a nivel de las flexuras. A nivel ocular se aprecian estrías angioides y hemorragias subretinianas que pueden conducir a la ceguera. En el sistema cardiovascular puede aparecer desde hipertensión arterial, claudicación intermitente a ictus o cardiopatía isquémica. Su incidencia es de 1/50000 habitantes/año, afectando a las mujeres más frecuentemente (2:1). En la biopsia cutánea se aprecia degeneración, fragmentación y calcificación de las fibras elásticas. Esta enfermedad está causada por mutaciones en el gen ABCC6, que codifica un transportador transmembrana dependiente de ATP. Es importante el seguimiento periódico de estos pacientes para la prevención y tratamiento de las complicaciones a nivel ocular y cardiovascular. También deberemos prestar atención al consejo genético de nuestras pacientes a la hora de tener descendencia.



## Bibliografía

- 1 Li Y, Cui Y, Zhao H, Wang C, Liu X, Han J. Pseudoxanthoma elasticum: A review of 86 cases in China. *Intractable Rare Dis Res*; 2014 Aug;3(3):75-8.
- 2 Qiaoli Li and Jouni Uitto. Heritable Ectopic Mineralization Disorders: The Paradigm of Pseudoxanthoma Elasticum. *J Invest Dermatol*; 2012 Nov: 132(0): 15-19.
- 3 Hosen MJ1, Lamoen A, De Paepe A, Vanakker OM. Histopathology of pseudoxanthoma elasticum and related disorders: histological hallmarks and diagnostic clues. *Scientifica (Cairo)*. 2012; Article ID 598262.

## Genodermatosis

07 Aniza Giacaman Contreras, Elisabet Jubert Esteve,  
Nicole Knöpfel Capelinha, Luis Javier del Pozo Hernando

Placas verrugosas y lesiones pigmentadas congénitas en hemicuerpo izquierdo con distribución blaschkoide





# Placas verrugosas y lesiones pigmentadas congénitas en hemicuerpo izquierdo con distribución blaschkoide

Aniza Giacaman Contreras, Elisabet Jubert Esteve, Nicole Knöpfel Capelinha, Luis Javier del Pozo Hernando

## Anamnesis

Mujer de 27 años procedente de Venezuela, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Desde el nacimiento presenta múltiples lesiones verrugosas y otras de aspecto pigmentado en hemicuerpo izquierdo de carácter asintomático. La paciente presenta un adecuado desarrollo cognitivo y no ha tenido clínica neurológica como convulsiones, hemiparesias, disestesias ni hiperhidrosis así como tampoco manifestaciones oftalmológicas como estrabismo o ptosis palpebral. No ha desarrollado alteraciones musculo-esqueléticas como hemiatrofia o debilidad y tampoco se ha evidenciado elevación en las cifras de tensión arterial.

## Exploración física

A la exploración física destacaban múltiples placas alopécicas de tono amarillo-anaranjado, verrugosas, papilomatosas y untuosas al tacto en cuero cabelludo, ceja, oreja y región anterior del cuello del hemicuerpo



izquierdo, siguiendo las líneas de Blaschko y sin atravesar la línea media (Figura 1a). Las lesiones eran sugestivas de hamartomas, de tipo nevus sebáceo en la región cefálica y tipo nevus epidérmico en el cuello. Coexistiendo con estas lesiones, se observaban múltiples pápulas de aspecto marrón oscuro sobre una mancha de color café con leche afectando a oreja, hemicara, cuello, deltoides, omóplato y espalda, siguiendo la misma distribución blaschkoide en hemicuerpo ipsilateral (Figura 1b). La paciente no presentaba otras lesiones de similares características en el resto de la superficie corporal.

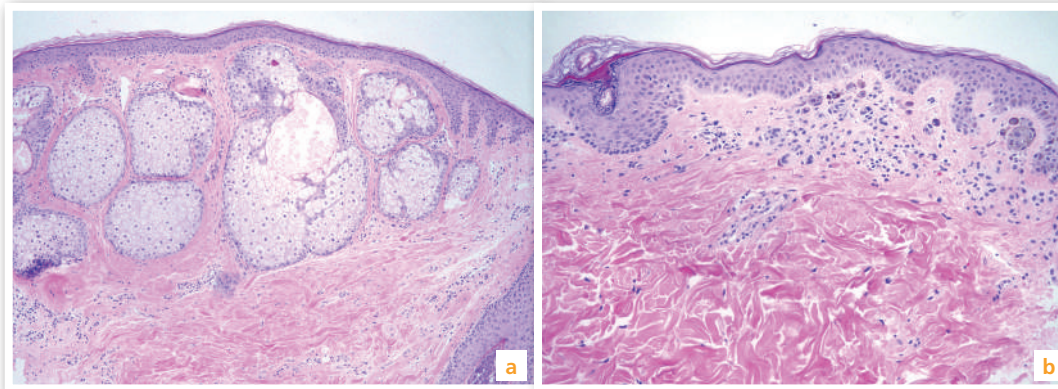


**Figura 1.** a) Nevus sebáceo siguiendo las líneas de Blaschko.  
b) Nevus de spilus siguiendo las líneas de Blaschko.



## Exploraciones complementarias

Se realizaron biopsias incisionales de las lesiones y tinción con hematoxilina-eosina. En la primera muestra se evidenció hiperplasia de la epidermis con abundantes glándulas sebáceas y apócrinas dilatadas, hallazgos compatibles con el diagnóstico de nevus sebáceo (Figura 2a). La segunda muestra correspondió a un nevus epidérmico. En la tercera muestra se observaba hiperpigmentación de la epidermis basal y nidos de melanocitos en la unión dermoepidérmica y dermis, sin signos de atipia, hallazgos compatibles con nevus de spilus (Figura 2b). Se solicitaron estudios de imagen con RNM craneal, ecografía abdominal y un control oftalmológico, pendientes de su realización.



**Figura 2.** a) Tinción H-E. Hiperplasia de la epidermis con abundantes glándulas sebáceas en nevus sebáceo. b) Tinción H-E. Hiperpigmentación de la epidermis basal y nidos de melanocitos en dermis y unión dermoepidérmica en nevus de spilus.



## Diagnóstico

Facomatosis pigmentoqueratótica.

## Tratamiento

Seguimiento clínico de las lesiones. Se valorará realizar tratamiento con láser de CO2.

## Evolución

Durante los meses de seguimiento la paciente ha permanecido asintomática, sin cambios clínicos significativos ni datos dermatoscópicos sugestivos de degeneración neoplásica. No ha presentado compromiso sistémico, sintomatología neurológica, oftalmológica ni musculo-esquelética.

## Comentario

La facomatosis pigmentoqueratótica, descrita por Happle en 1996, es una entidad poco frecuente con cerca de 30 casos publicados en la literatura. Se caracteriza por la coexistencia de un nevus sebáceo y un nevus lentiginoso moteado o nevus de spilus. En su etiopatogenia inicialmente se planteó el mecanismo de didimosis, en el que una recombinación postcigótica produciría dos células hijas homocigotas para una mutación, éste se ha desestimado tras evidenciarse mutaciones en HRAS idénticas en ambos componentes, sugiriendo que se trataría de un mosaicismo secundario a mutaciones postcigóticas en una misma célula progenitora pluripotencial. Las alteraciones extracutáneas más frecuentes son las neurológicas, oftalmológicas, músculo-esqueléticas, urológicas y vasculares.





Probablemente en relación a la mutación en la vía RAS/RAF/MAPK existe riesgo de desarrollo de neoplasias secundarias como carcinoma basocelular,iringocistoadenoma papilífero y tricoblastomas sobre el nevus sebáceo y melanoma sobre el nevus spilus. En resumen, presentamos una paciente con facomatosis pigmentoqueratótica extensa sin afectación extracutánea ni degeneración neoplásica sobre las lesiones hasta la fecha.

### Agradecimientos

Al Dr. Carlos Saus del Servicio de Anatomía Patológica y a Marina Cascales del Departamento de Audiovisuales del Hospital Universitario Son Espases por su colaboración.



## Bibliografía

- 1 Groesser L, Herschberger E, Sagrera A, Shwayder T, Flux K, Ehmann L, et al. Phacomatosis pigmentokeratolica is caused by a postzygotic HRAS mutation in a multipotent progenitor cell. *J Invest Dermatol* 2013 Aug;133(8):1998-2003.
- 2 Happle R. Phacomatosis pigmentokeratolica is a "pseudodidymosis". *J Invest Dermatol* 2013 Aug;133(8):1923-1925.
- 3 Sarin KY, Sun BK, Bangs CD, Cherry A, Swetter SM, Kim J, et al. Activating HRAS mutation in agminated Spitz nevi arising in a nevus spilus. *JAMA Dermatol* 2013 Sep;149(9):1077-1081.
- 4 Sun BK, Saggini A, Sarin KY, Kim J, Benjamin L, LeBoit PE, et al. Mosaic activating RAS mutations in nevus sebaceus and nevus sebaceus syndrome. *J Invest Dermatol* 2013 Mar;133(3):824-827.
- 5 Vale TC, Santos DM, Maciel RO, Cardoso F, Happle R. Photoletter to the editor: A neurocutaneous rarity: phacomatosis pigmentokeratolica. *J Dermatol Case Rep* 2014 Jun 30;8(2):58-59.
- 6 Chu GY, Wu CY. Phacomatosis pigmentokeratolica: a follow-up report with fatal outcome. *Acta Derm Venereol* 2014 Jul;94(4):467-468.
- 7 Oh GN, Kim JY, Choi JE, Ahn HH, Kye YC, Seo SH. Phacomatosis pigmentokeratolica without extracutaneous abnormalities: a case study involving a preterm baby. *J Korean Med Sci* 2012 Nov;27(11):1444-1446.

## Genodermatosis

08 Fátima Albízuri Prado, Alba Sánchez Orta, Guillermo González López,  
Carmen Vidaurrázaga Díaz de Arcaya

# Un "eczema" un tanto atípico





# Un “eczema” un tanto atípico

Fátima Albízuri Prado, Alba Sánchez Orta, Guillermo González López, Carmen Vidaurrázaga Díaz de Arcaya

## Anamnesis

Mujer de 43 años, carnicera de profesión, con antecedentes personales de síndrome depresivo. Acude al servicio de urgencias por presentar desde hace dos meses lesiones en región tóraca, que han progresado a región submamaria y facial. Refería sensación de ardor y mala evolución a pesar de tratamiento con crema antibiótica. Acudió en tres ocasiones a su médico de cabecera, quien le diagnóstico de eczema de contacto, a pesar de la negación por parte de la paciente de haberse aplicado ningún producto sospechoso.

Había presentado dos brotes parecidos pero de menor intensidad hace uno y tres años, ambos coincidiendo con el verano.

## Exploración física

Presentaba unas pápulas eritematosas y anaranjadas de aspecto queratósico, que confluían en una gran placa, con bordes moderadamente bien definidos. Afectaba a la región superior izquierda del tórax, además presentaba dos placas más en ambos pliegues submamaros, con aspecto fisurado en el centro. En ambas palmas presentaba unas pápulas queratósicas, milimétricas. A nivel ungueal llamaba la atención unas estriaciones longitudinales blanquecinas, así como muescas en V en el borde libre.



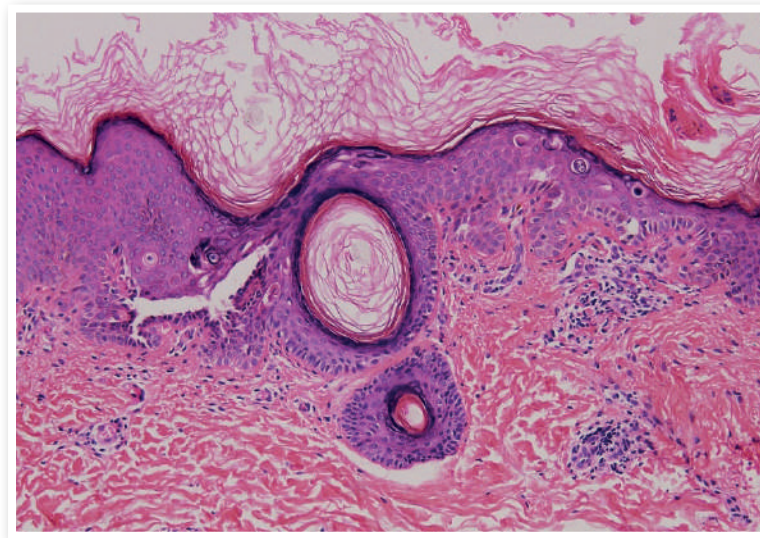
**Figura 1.** Numerosas pápulas eritematosas, de aspecto queratósico, confluyentes en una gran placa. Por la distribución y los bordes podría atribuirse a un contacto externo, como le habían ocurrido a la paciente previamente.



## Exploraciones complementarias

En el estudio histológico se observaba una dermatosis acantolítica suprabasal.

Tanto el estudio analítico como las serologías para VHC, VHB fueron normales. Los anticuerpos antinucleares fueron negativos.



**Figura 2.** Detalle histopatológico, disqueratosis acantolítica focal



## Diagnóstico

Enfermedad de Darier.

## Tratamiento

Se inició tratamiento con Betametasona-Gentamicina tópico pero dada la extensión de las lesiones, una vez obtuvimos la confirmación histológica, se comenzó tratamiento con acitretino oral.

## Evolución

La evolución de la paciente fue muy favorable, con aclaramiento casi total de las lesiones; manteniéndose actualmente con la mínima dosis de acitretino, que valoraremos suspender en las próximas revisiones, según evolución.

## Comentario<sup>(1-5)</sup>

La enfermedad de Darier consiste en una enfermedad hereditaria rara, autosómica dominante. Está causada por una mutación con pérdida de función del gen ATP2A2, que codifica la enzima Ca-ATPasa del retículo sarco y endoplásmico, responsable de las vías de señalización intracelular del calcio. Dicha alteración provoca la pérdida de adhesión entre las células epidérmicas y una queratinización anormal. Afecta por igual a hombres y mujeres, generalmente en la segunda década de la vida. La clínica se caracteriza por ser lenta, de curso crónico, con formación de pápulas queratósicas de color marrón, que pueden coalescer en placas, afectando predominantemente las áreas seboreicas.



También puede haber afectación ungueal, como el caso de nuestra paciente, con estriaciones longitudinales rojas y blancas, hiperqueratosis subungueal y fragilidad con aparición de muescas en “V” en el borde libre de la uña. Suele empeorar en el verano con el calor y la humedad como factores principales y complicarse con diferentes sobreinfecciones. El tratamiento consiste en unas medidas generales (protección solar, evitar fricciones, etc.) y retinoides tópicos o sistémicos, aunque su uso es limitado por la toxicidad a largo plazo y la teratogenicidad.





## Bibliografía

- 1 Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatology. Third Edition. Elsevier. 2012.
- 2 Dhitavat J, Dode I, Leslie N, et al.: Mutations in the sarcoplasmic/endoplasmic reticulum Ca<sup>2+</sup> ATPase isoform cause Darier's disease. J Invest Dermatol. 2003.121:486-489.
- 3 Burge SM, Wilkinson JD. Darier–White disease: A review of the clinical features in 163 patients. J Am Acad Dermatol 1992; 27: 40-50.
- 4 Zaias N, Ackerman AB. The nail in Darier-White disease. Arch Dermatol 1973; 107: 193-9.
- 5 Cooper SM, Burge SM. Darier's disease: epidemiology, pathophysiology, and management. Am J Clin Dermatol 2003; 4: 97-105.

Sección VII  
**Miscelánea**





# Índice

- Caso 01. Descamación facial, pápulas queratósicas foliculares y queratodermia palmoplantar
- Caso 02. En el angioedema, el tamaño sí importa
- Caso 03. Exantema eritematovioláceo con áreas denudadas y mal estado general
- Caso 04. Exantema morbiliforme generalizado
- Caso 05. Extensa “placa” en cuero cabelludo de recién nacida a término
- Caso 06. ¿Foliculitis recidivante en verano?
- Caso 07. Hidradenitis ecrina neutrofílica secundaria a citarabina en paciente con leucemia mieloide aguda
- Caso 08. Hipertrichosis adquirida localizada
- Caso 09. Ictiosis de rápida aparición en mujer de 27 años
- Caso 10. Lesión cutánea tras intervencionismo vascular
- Caso 11. Lesión ulcerada de mama izquierda en paciente con antecedente de trombosis de vena axilar y subclavia
- Caso 12. Lesiones anulares asintomáticas en tronco y extremidades
- Caso 13. Lesiones cutáneas malolientes tras exposición solar
- Caso 14. Lesiones dérmicas en dos hermanos
- Caso 15. Lesiones evanescentes en palmas desencadenadas por inmersión en agua
- Caso 16. Lesiones pruriginosas en mujer joven
- Caso 17. Lesiones puntiformes eritematovioláceas agrupadas en miembro superior
- Caso 18. Lesiones pustulosas en dorso de manos
- Caso 19. Lesiones queratósicas generalizadas en una mujer joven de origen argelino



- Caso 20. Máculas de aspecto atrófico en mujer joven
- Caso 21. Máculas hiperpigmentadas de patrón Blaschkoideo
- Caso 22. Máculas hiperpigmentadas faciales infantiles: una nueva entidad dermatológica
- Caso 23. Máculas violáceas en un neonato con retraso de crecimiento intrauterino severo
- Caso 24. “Mamá, se me caen las uñas”
- Caso 25. Megalodactilia congénita de lenta aparición, causa infrecuente de consulta
- Caso 26. Múltiples lesiones espiculadas en dedo
- Caso 27. Múltiples pápulas de aspecto traslúcido localizadas en la cara
- Caso 28. Pápulas agrupadas de larga evolución
- Caso 29. Pápulas en empedrado localizadas en el cuello
- Caso 30. Pápulas eritematosas pruriginosas en varón
- Caso 31. Pápulas foliculares axilares resueltas con depilación láser
- Caso 32. Pápulas milimétricas color piel en hemicuerpo derecho
- Caso 33. Pápulas milimétricas en región centrofacial
- Caso 34. Pápulas y nódulos eritematosos generalizados en paciente con menorragia
- Caso 35. Placa eritematosa aislada con telangiectasias y áreas blanco-amarillentas a la dermatoscopia
- Caso 36. Placa deprimida asintomática plantar en mujer de mediana edad
- Caso 37. Placa eritematosa genital de larga evolución
- Caso 38. Placa indurada en el brazo de una niña prematura: un reto terapéutico
- Caso 39. Placas escleróticas e induradas generalizadas en mujer de 54 años
- Caso 40. Púrpura en una paciente con mieloma múltiple



- Caso 41. Varón portador de ureteroileostomía tipo Bricker y lesiones verrugosas periestomales
- Caso 42. Queratodermia palmoplantar en paciente pediátrico
- Caso 43. Siguiendo las líneas de Blaschko
- Caso 44. Tratamiento neoadyuvante de lesión de rápido crecimiento en paciente trasplantado
- Caso 45. Úlcera en el orificio nasal externo derecho
- Caso 46. Úlcera periestomal postoperatoria
- Caso 47. Vesículas y pústulas en recién nacido

## Miscelánea

01 Sergio Hernández Ostiz

Descamación facial, pápulas queratósicas foliculares y queratodermia palmoplantar





# Descamación facial, pápulas queratósicas foliculares y queratodermia palmoplantar

Sergio Hernández Ostiz

## Anamnesis

Paciente mujer de 15 años, diagnosticada a los 2 años de psoriasis y desde entonces hasta la fecha de varios brotes de dermatitis seborreica en cara y cuero cabelludo, que acude a urgencias por presentar, tras cuadro de gastroenteritis con vómitos y diarreas, exacerbación de su eczema seborreico acompañado de una erupción asalmonada no pruriginosa que se inicia en cara y cuello con posterior generalización, afectando palmas y plantas.

## Exploración física

Presentaba en cara y cuero cabelludo eritema y descamación furfurácea, no oleosa. Micropápulas foliculares queratósicas eritematoanaranjadas con descamación, que confluían en placas dejando islotes de piel sana en tórax, abdomen y muslos (Figura 1a). En codos y rodillas confluían formando placas eritematodescamativas psoriasiformes. En zonas inframamarias e inguinales, confluencia en placas con escasa descamación y de coloración más eritematoviolácea. Queratodermia palmoplantar naranja-asalmonada (Figura 1b y 1c), cérea, más importante en palmas. No afectación ungueal ni de mucosas.



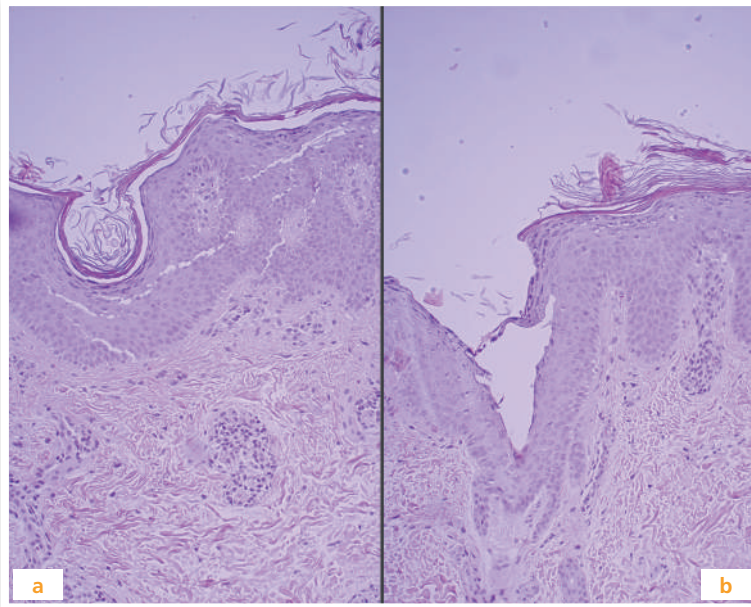
**Figura 1.** a) Pápulas foliculares queratósicas eritematoanaranjadas, descamativas, que confluyen en placas dejando islotes de piel sana en tórax, abdomen y brazos. b) y c) Queratodermia palmoplantar naranja-asalmonada





## Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea compatible con Pitiriasis rubra pilaris, mostrando hiperqueratosis con paraqueratosis e hipergranulosis perifolicular (Figura 2a y 2b), acantosis y dilatación de los infundíbulos foliculares. En la dermis infiltrado perivascular linfohistiocitario. En la analítica se apreció leucocitosis con neutrofilia discreta y VSG 36 mm, con bioquímica, metabolismo del hierro, complemento, inmunoglobulinas y estudio de autoinmunidad sin alteraciones, salvo ligera elevación de los anticuerpos contra tiroides microsomal y tiroglobulina.



**Figura 2.** a) Dilatación del infundíbulo folicular con hiperqueratosis, paraqueratosis e hipergranulosis perifolicular. Acantosis irregular. En la dermis infiltrado perivascular linfohistiocitario discreto. b) Depresión folicular con desprendimiento de tapón de queratina e hipergranulosis. Hiperqueratosis con paraqueratosis perifolicular



## Diagnóstico

Pitiriasis Rubra Pilar aguda Post-infecciosa.

## Tratamiento

Se trató con inmunomoduladores tópicos en zona facial, corticoide tópico en cuero cabelludo, análogos de la Vitamina D tópicos en el resto de localizaciones y emolientes.

## Evolución

Dada la alta probabilidad de autoresolución en los casos post-infecciosos, la edad y sexo de la paciente, se decidió tratamiento tópico sin introducir retinoides sistémicos. La paciente evolucionó lenta pero favorablemente con una resolución completa del cuadro en 3 meses. Está en seguimiento por endocrino.

## Comentario

La pitiriasis rubra pilaris es una dermatosis infrecuente en niños, caracterizada por la aparición de pápulas hiperqueratósicas foliculares, placas eritemato-escamosas y queratodermia palmoplantar. Hay un trastorno de la queratinización causado por una epidermopoyesis acelerada, sugiriendo algunos autores que el metabolismo de la vitamina A está implicada en la patogénesis. En muchos casos hay un antecedente de infección, cuadro febril, exposición solar o traumatismo, pudiendo simular otras enfermedades mediadas por superantígenos, como los exantemas escarlatiniformes o el síndrome de la escaldadura estafilocócica.



Griffiths propuso en 1980 una clasificación en 5 grupos (I-V), I y II típicas del adulto, III, IV y V de la edad pediátrica y la VI, fuera de esta clasificación, en relación con el VIH. Sin embargo, algunos casos son difícilmente encuadrables en esta clasificación, proponiéndose una nueva variante como subtipo de la forma III de Griffiths, la PRP aguda juvenil o postinfecciosa caracterizada por la ausencia de antecedentes familiares, curso agudo relacionado con un episodio febril infeccioso previo y buen pronóstico. El principal diagnóstico diferencial de los tipos III y IV debe realizarse con psoriasis. En nuestro caso se solapan el tipo III (generalizada con queratodermia palmoplantar) con el tipo IV (forma localizada con afectación psoriasiforme de codos y rodillas). Destacar que hasta el debút de la PRP, la paciente había sido diagnosticada durante más de 10 años de psoriasis y de eczema seborreico, con exacerbación importante de este último días previos a la erupción generalizada, acontecimiento que sucede con frecuencia. Según la historia clínica y la descripción de los padres de este episodio como idéntico al primero, creemos que probablemente el cuadro inicial a los 2 años de edad fuese también una pitiriasis rubra pilaris aguda.



## Bibliografía

- 1 Franzotti AM, Avelar JC, Cardoso TA, Pires MC, Vidigal Mdo R. Pityriasis Rubra Pilar and hypothyroidism. *An Bras Dermatol*. 2014;89:497-500.
- 2 C. Ferrándiz-Pulido, R. Bartralot, P. Bassas, D. Bodet, T. Repiso, G. Aparicio, J. Mollet, M. Serra, V. García-Patos. Pitiriasis rubra pilaris aguda postinfecciosa: una dermatosis mediada por superantígenos. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100:706-9.
- 3 Yang CC, Shih IH, Lin WL, Yu YS, Chiu HC, Huang PH, Cheng YW, et al. Juvenile pityriasis rubra pilaris: report of 28 cases in Taiwan. *J Am Acad Dermatol*. 2008; 59(6):943-8. Epub 2008 Sep 25.
- 4 Sehgal VN, Srivastava G. (Juvenile) Pityriasis rubra pilaris. *Int J Dermatol*. 2006;45:438-46.
- 5 Bragg J, Witkiewicz A, Orlow SJ, Schaffer JV. Pityriasis rubra pilaris, type IV. *Dermatol Online J*. 2005;11:14.
- 6 L.Barcala, A.Torrelo, I.Mediero, A.. Pityriasis rubra pilaris aguda postinfecciosa infantil. *Actas Dermosifiliogr*. 2000;91:25-8

Miscelánea

02 Adrián Alegre Sánchez

En el angioedema, el tamaño sí importa





# En el angioedema, el tamaño sí importa

Adrián Alegre Sánchez

## Anamnesis

Se presenta el caso clínico de un varón de 44 años que acudió al Servicio de Urgencias por lesiones cutáneas muy pruriginosas por toda la superficie corporal, que se asociaban a alteraciones en la forma y tamaño del pene. El cuadro había comenzado tres días antes sin ningún desencadenante aparente. No existía asociado al cuadro dificultad respiratoria ni deglutoria. No reconocía ningún cuadro infeccioso reciente, ni introducción de fármacos o productos de herbolario, ni viajes al extranjero o visitas al medio rural, ni consumo de pescado crudo o poco cocinado en los días previos. Interrogado por sus hábitos sexuales el paciente no relataba relaciones sexuales de riesgo que pudieran justificar el cuadro genital, ni síndrome miccional o uretral asociado. Preguntado por sus antecedentes personales de interés, el paciente únicamente reconocía una fractura del tercio inferior del peroné que fue tratada de forma conservadora. Además, no tomaba ninguna medicación de forma habitual. En cuanto a sus alergias medicamentosas señalaba una intolerancia al nolotil, fármaco que no había tomado recientemente.

## Exploración física

Paciente hemodinámicamente estable y afebril. TA: 130/80 mmHg; FC 68 lpm; Sat 98%; T<sup>a</sup> 36°C. Buen estado general, encontrándose consciente y orientado así como colaborador.



En la exploración dermatológica: lesiones eritematoedematosas de diferentes tamaños y morfología urticariforme que impresionaban de habones, presentes de forma predominante en ambos antebrazos aunque también en menor proporción en muslos y tronco. En algunas localizaciones las lesiones habonosas se asociaban a dermatografismo de poca intensidad. A nivel genital se aprecia intenso edema, de consistencia blanda, con predominio en prepucio, que no impide la correcta retracción del mismo. No lesiones vesiculosas, pustulosas o erosivas a nivel genital. No existe secreción uretral purulenta aparente.



Figura 1



Figura 2



Exploración del área otorrinolaringológica: no edema de úvula, mucosa bucal de aspecto normal. No edema en región peribucal ni periorbitaria.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares, sin presentar sibilancias ni otros ruidos añadidos. Resto de exploración general sin hallazgos relevantes.

### Exploraciones complementarias

No se realizaron exploraciones complementarias al no considerarse oportunas por la situación clínica del paciente.

### Diagnóstico

Urticaria aguda con angioedema de pene asociado.

### Tratamiento

El paciente fue tratado en urgencias con 60 mg de metilprednisolona y 5 mg de dexclorfeniramina, ambos por vía intramuscular. Al alta domiciliaria se le pautó tratamiento con dosis descendente de corticoides (prednisona durante 6 días) y antihistamínicos pautados hasta 7 días tras la resolución de los habones (ebastina con dexclorfeniramina por la noche). Además se recomendó la necesidad de tomar medidas posturales con el pene, llevándolo en posición vertical hacia arriba en la medida de lo posible. También se recomendó evitar sustancias que pudieran exacerbar el cuadro urticarial (cafeína, alcohol, té, antiinflamatorios, opiáceos, duchas calientes prolongadas, etc.) Se remitió al paciente a consultas de Dermatología para seguimiento y a consultas de Alergología para estudios pertinentes.





## Evolución

La evolución del paciente fue favorable, con resolución del cuadro urticarial y del angioedema en el momento de su revisión en consultas. Posteriormente no ha vuelto a acudir a nuestro Servicio de Urgencias por este motivo.

## Comentario

El edema peneano puede ser producido por diversas etiologías, entre las que se encuentran las picaduras de insectos, reacciones alérgicas sistémicas o locales, ingestión de determinados alimentos alérgenos, etc. En la mayoría de estos casos el edema se produce como consecuencia de una reacción alérgica del tipo de las mediadas por Ig-E. En el caso que nos ocupa el edema peneano es consecuencia de un angioedema asociado a urticaria que resultó ser idiopática tras los estudios pertinentes. Aunque la mayoría de veces se asocia el término de angioedema con sus localizaciones anatómicas clásicas (región peribucal, párpados, en ocasiones manos); conviene recordar que es una entidad que puede comprometer a otras localizaciones, como sucede en el caso que se presenta. Si bien la mayoría de veces cursa sin complicaciones y es autorresolutivo, el angioedema de pene puede ser desencadenante de complicaciones de cierta entidad, tales como la parafimosis o la obstrucción completa de la uretra, siendo tales complicaciones más probables a mayor intensidad del angioedema. Por lo tanto, podemos concluir señalando que, en el angioedema de pene, el tamaño sí importa.

## Miscelánea

03 Daniel Jesús Godoy Díaz, Antonio Francia García-Calvo,  
Ángel Vera Casaño

# Exantema eritematovioláceo con áreas denudadas y mal estado general





# Exantema eritematovioláceo con áreas denudadas y mal estado general

Daniel Jesús Godoy Díaz, Antonio Francia García-Calvo y Ángel Vera Casaño

## Anamnesis

Mujer de 37 años, natural de Rumanía, con antecedente personal a destacar de linfoma no Hodgkin en seguimiento por Hematología. Es valorada en urgencias por el servicio de Hematología por cuadro de mal estado general, fiebre, dolor faríngeo intenso y lesiones cutáneas eritematosas generalizadas. Con la sospecha de cuadro infeccioso, deciden realizar hemocultivos y urocultivos en ingreso en planta de Hematología, realizando hoja de interconsulta a medicina interna (unidad de enfermedades infecciosas) y dermatología para valoración de las lesiones cutáneas.

## Exploración física

Acudimos a planta a valorar a la paciente, con los antecedentes personales de interés descritos, con mal estado general, temperatura de 37°C, tensión arterial 88/54 mmHg, frecuencia cardiaca 130 lpm, diuresis 1200 cc. Presenta un exantema eritematovioláceo generalizado, sobre el que aparecen ampollas flácidas espontáneas (Figura 1) y ante una mínima presión tangencial (signo de nikolsky), con afectación de mucosas oral (Figura 2), ocular y genital.



**Figura 1.** Exantema eritematovioláceo generalizado, con ampollas flácidas espontáneas



**Figura 2.** Detalle de la afectación de mucosa oral



## Exploraciones complementarias

Ante el diagnóstico de sospecha de necrolisis epidérmica tóxica, realizamos una biopsia cutánea, apreciando queratinocitos apoptóticos, desprendimiento subepidérmico, infiltrado linfohistiocitario con algún eosinófilo en dermis papilar, e inmunofluorescencia directa negativa, con lo que se confirmó el diagnóstico.

## Diagnóstico

Necrólisis epidérmica tóxica.

## Tratamiento y evolución

La paciente estaba recibiendo tratamiento profiláctico con trimetropim-sulfametoxazol por su linfoma no Hodgkin, por lo que la medida a realizar en estos pacientes es la retirada de fármacos sospechosos, como lo era el trimetropim-sulfametoxazol.

A continuación realizamos el cálculo del SCORTEN, que indica el pronóstico de los pacientes con necrólisis epidérmica tóxica. Presentaba una frecuencia cardiaca mayor a 120 lpm (1 punto), enfermedad hematológica maligna (1 punto), BSA mayor al 10% (1 punto), por tanto con una puntuación total de 3 puntos. Todo paciente con un SCORTEN superior a 1 punto, debería ser tratado en unidad de quemados o bien en unidad de cuidado intensivos, como así fue trasladada la paciente.

Recibió tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, en dosis de 0,5 g/kg/día durante los primeros 5 días. Además se llevó a cabo un control de la temperatura y monitorización de la ingesta y diuresis, osmolaridad y electrolitos séricos. Analgesia. Cultivos periódicos de piel, mucosas, sangre, orina y esputo.



Dieta hipercalórica e hiperproteica. Seguimiento oftalmológico estrecho. En cuanto al cuidado de la piel, mantener seca y no manipular áreas no afectas, así como retirar con precaución epidermis desprendida, sin realizar desbridamientos. Con las medidas expuestas anteriormente la paciente evolucionó favorablemente siendo dada de alta a planta donde continuó el seguimiento por el servicio de Hematología.

## Comentarios

La necrólisis epidérmica tóxica es una patología infrecuente pero de alta mortalidad (20-25% de casos). El primer agente etiológico son los fármacos, entre los que se encuentran los de mayor riesgo como el alopurinol, sulfamidas, antiepilépticos y AINES tipo oxicam.

Tras una latencia de 1-8 semanas, se inicia fiebre, cefalea, mialgias, apareciendo al poco tiempo manifestaciones cutáneas a modo de exantema macular purpúrico de extensión centrífuga con áreas denudadas, así como mucosas y/o sistémicas de rápida progresión. En función del porcentaje de la superficie cutánea desprendida o desprendible, se denomina síndrome de Stevens-Johnson (menor al 10%), necrólisis epidérmica tóxica (mayor al 30%) o superposición entre ambos (10-30%).

Pese a que el diagnóstico es clínico, es aconsejable la realización de biopsia para confirmar el diagnóstico. Existen diversos índices como SCORTEN que valoran la gravedad en términos de mortalidad.

El tratamiento es sintomático y de soporte en unidad de cuidados intensivos o de quemados. Es imprescindible retirar precozmente el fármaco sospechoso. El uso de corticoides sistémicos es controvertido. Respecto a la inmunoglobulina intravenosa se ha mostrado efectiva, no obstante faltan estudios de evidencia.



## Bibliografía

- 1 Laguna C, Martín B, Torrijos A, García-Melgares ML, Febrer I. Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica: experiencia clínica y revisión de la literatura especializada. *Actas Dermosifiliogr.* 2006; 97:177-85.
- 2 Yuste M, Sánchez-Estella J, Santos J, Alonso MT, Bordel MT, Gutiérrez JL, Zamora T. Síndrome de Stevens-Johnson/necrolisis epidérmica tóxica tratado con inmunoglobulinas intravenosas. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:589-92.



## Miscelánea

04 Alba Gómez Zubiaur, Aroa García Duarte, Cristina Guirado Koch,  
Susana Medina Montalvo

# Exantema morbiliforme generalizado





# Exantema morbiliforme generalizado

Alba Gómez Zubiaur, Aroa García Duarte, Cristina Guirado Koch, Susana Medina Montalvo

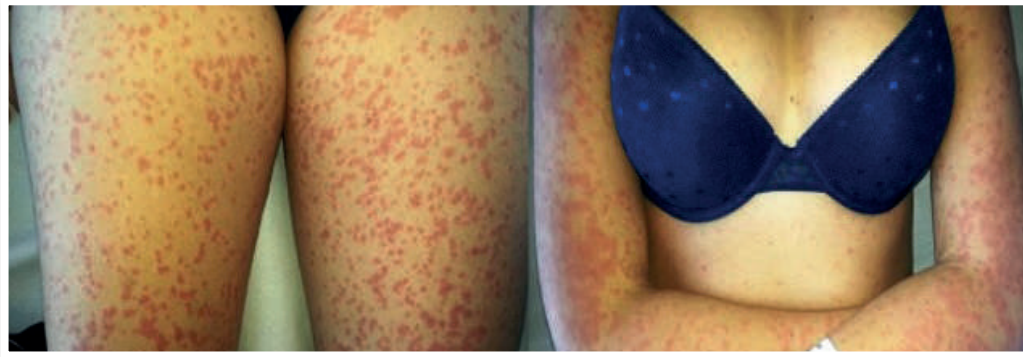
## Anamnesis

Mujer de 26 años de edad sin antecedentes personales de interés ni alergias medicamentosas conocidas, que sigue como único tratamiento anticoncepción oral y fumadora de cuatro cigarros/día.

Acude a Urgencias por clínica de odinofagia y sensación distérmica (sin fiebre termometrada) de tres días de evolución, sin otra sintomatología acompañante. En la exploración física se evidencia eritema orofaríngeo y adenopatías submandibulares bilaterales levemente dolorosas a la palpación. Es diagnosticada de faringoamigdalitis aguda bacteriana y se le indica tratamiento con ibuprofeno 600 mg cada 8 horas y clindamicina 300 mg cada 6 horas, durante 7 días.

Tras finalizar el tratamiento pautado, la paciente acude de nuevo por persistencia de la clínica. En esta ocasión se objetivan placas de exudado blanquecino en amígdalas palatinas. Se le pauta amoxicilina-clavulánico 875/125mg cada 8 horas durante 7 días, sin modificar el diagnóstico de faringoamigdalitis aguda bacteriana.

Al cabo de cinco días la paciente acude a consulta de Dermatología con leve mejoría de la clínica otorrinolaringológica y presentando un rash cutáneo generalizado muy pruriginoso, que había aparecido de manera súbita tras dos días de tratamiento con amoxicilina-clavulánico.



**Figura 1.** Detalle de exantema morbiliforme generalizado tras tratamiento con amoxicilina-clavulánico. Se evidencia la confluencia de las lesiones papulosas en zonas de extensión formando placas eritemato-violáceas

Se objetiva un exantema morbiliforme generalizado formado por pápulas eritemato-violáceas sin descamación superficial, en cuello, tronco y extremidades, con afectación palmoplantar y confluencia formando placas en zonas de extensión de brazos y piernas (Figura 1). La región facial se encontraba prácticamente respetada. A nivel orofaríngeo se observa leve eritema, sin placas de exudado, y las adenopatías ya descritas, sin otros datos relevantes en la exploración por órganos y aparatos.

Se realiza analítica completa incluyendo hemograma, coagulación, bioquímica con perfil hepático, serologías y biopsia cutánea, en las que destacan:

- Ausencia de leucocitosis. Linfocitosis relativa con 55,8% en fórmula de recuento leucocitario a expensas de descenso de neutrófilos a 31,1% y linfocitos absolutos de 5140/microlitro; resto sin alteraciones.



- IgM frente a citomegalovirus negativo, IgM frente a antígeno de la cápside viral de virus Epstein-Barr positivo.
- El estudio anatomopatológico evidencia dermatitis de interfase de tipo liquenoide con infiltrados linfocitarios perivasculares superficiales (hallazgos compatibles a nivel histológico tanto con exantema secundario a reacción medicamentosa como con o exantema viral).

Ante la historia clínica, con ausencia de mejoría pese al tratamiento antibiótico, la exploración física y los resultados de las pruebas complementarias (fundamentalmente la linfocitosis relativa y absoluta y la positividad serológica para el virus), sospechamos un cuadro de mononucleosis infecciosa por virus Epstein-Barr, que se trata de un virus linfotropo desencadenante de una respuesta inmunológica mediada por linfocitos Th1-CD8.

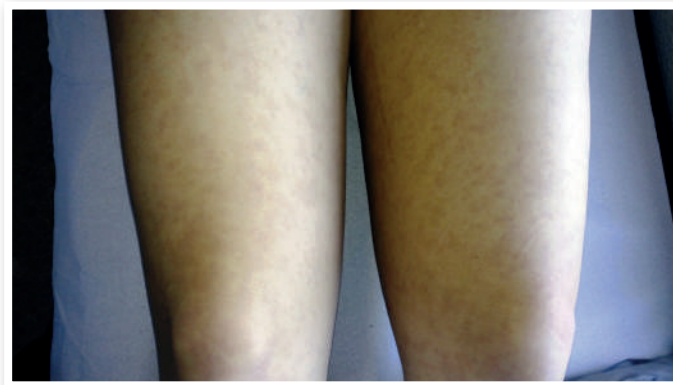
Por otra parte, es necesario filiar la etiología del exantema cutáneo, a pesar de estar ampliamente descrito en la literatura la relación entre mononucleosis infecciosa tratada con antibióticos (principalmente amoxicilina y ampicilina) y aparición de exantema cutáneo morbiliforme, es fundamental establecer sus características clínicas, su duración y el orden cronológico de los acontecimientos (cuándo se inicia tratamiento con antibiótico, amoxicilina en este caso, y cuándo aparece el rash cutáneo) para poder atribuirlo a este proceso. Tanto el virus de Epstein-Barr como los antibióticos descritos pueden desencadenar un cuadro cutáneo de características clínicas similares de manera independiente, sin que exista la suma de ambos factores. En general, se acepta que el exantema morbiliforme tras tratamiento antibiótico de una mononucleosis provocada por virus Epstein-Barr aparece al cabo de 5-10 días de inicio del tratamiento, es más severo, extenso, pruriginoso y de mayor duración que el ocasionado por el propio virus Epstein-Barr o el secundario a una reacción farmacológica de hipersensibilidad retardada.



En la paciente presentada la sucesión cronológica y las características de las lesiones encajan en el cuadro descrito, a pesar de que el estudio histopatológico no nos permita hacer el diagnóstico diferencial.

Se le indica a la paciente suspender el tratamiento antibiótico e iniciar deflazacort en pauta descendente, comenzando con dosis de 1 mg/kg/día, antihistámnicos orales y aplicación de fluticasona propionato las zonas más afectadas por el exantema. Se remite a la paciente a alergología para estudio.

Al cabo de una semana ya no presenta clínica otorrinolaringológica ni prurito, el exantema persiste con la misma distribución y coloración más parduzca de las lesiones. Dos semanas más tarde, se encuentra asintomática, con leve hiperpigmentación residual en las zonas donde había existido lesión (Figura 2).



**Figura 2.** Imagen de leve hiperpigmentación residual tras la resolución del cuadro



El cuadro clínico descrito es relativamente frecuente en la práctica clínica habitual, sin embargo, existe cierta controversia en torno al mecanismo fisiopatológico del cuadro, y por consiguiente, en la necesidad de estudios posteriores. Existen dos hipótesis fundamentales que justificarían una u otra actitud. La primera de ellas habla de un mecanismo tóxico transitorio; se produciría un estado de inmunoestimulación y disminución de tolerancia inmunológica provocada por el virus de manera transitoria, que desencadenaría una reacción de hipersensibilidad retardada frente al fármaco y el consiguiente cuadro cutáneo, tras restablecerse la normalidad inmunológica, no se volvería a manifestar hipersensibilidad al fármaco en sucesivas tomas, no haría falta realizar más estudios. La segunda hipótesis habla de un mecanismo de hipersensibilidad retardada celular frente al fármaco, que pudiera debutar en el contexto de la infección viral también en relación con la situación inmunológica, pero sin que se trate de un estado transitorio, por lo que se deberían realizar pruebas posteriores de alergia. En algunos estudios se habla de la posibilidad de la existencia de ambos mecanismos y que en cada paciente se manifieste uno de ellos, por lo que lo más recomendado es realizar estudios de alergia posteriores a estos pacientes.



## Bibliografía

- 1 C.N.Renn, W.Straff, A.Dorfmueller et al. Amoxicilin-induced exantema in young adults with infection mononucleosis: demonstration of drug-specific lymphocyte reactivity. *British Journal of Dermatology* 2002; 147:1166-1170.
- 2 Natalia Mendoza, Melissa Diamantis, Anita Arora et al. Mucocutaneous Manifestationes of Epstein-Barr Virus infection. *Am J Clin Dermatology* 2008; 9:295-305.
- 3 Lawrence David Hall, Lindsay A. Eminger, Kathleen S. Hesterman et al. Epstein-Barr virus: Dermatologic associations and implications. *J Am Acad Dermatology* 2014; 72:1-13.
- 4 Alexander K.C. Leung, Massoud Razaat. Eruption associated with amoxicillin in a patient with infectious mononucleosis. *The International Society of Dermatology* 2003; 42:553-555.

## Miscelánea

05 Cintia Arjona Aguilera, Gonzalo Blasco Morente,  
Cristina Garrido Colmenero, Jesús Tercedor Sánchez

# Extensa “placa” en cuero cabelludo de recién nacida a término







# Extensa “placa” en cuero cabelludo de recién nacida a término

Cintia Arjona Aguilera, Gonzalo Blasco Morente, Cristina Garrido Colmenero, Jesús Tercedor Sánchez

## Anamnesis

Se trata de una recién nacida a término por parto espontáneo con ayuda en expulsivo (espátulas), con peso al nacimiento de 2,6 kg (P10-25) y talla 46 cm (P5-10). El embarazo fue controlado y sin alteraciones relevantes. Su madre primípara y primigesta no refirió antecedentes médicoquirúrgicos de interés. Tampoco se encontraron antecedentes familiares significativos.

Acude a consulta para valorar lesión en cuero cabelludo presente desde el nacimiento.

## Exploración física

Buen estado general, constitución normosómica, hipertensión fisiológica del recién nacido.

El cráneo era de conformación normal, con defecto óseo parietooccipital asociado la total ausencia de piel suprayacente en la misma localización, con tamaño de 6x10 cm. El defecto era de morfología ovalada y bordes netos bien delimitados, y superficie granulomatosa (Figura 1). Además se pudo observar una estructura vascular tortuosa parietal derecha a través del defecto óseo. El resto de suturas y fontanelas eran normales.

El rostro no mostró rasgos dismórficos con paladar íntegro y las extremidades y tronco eran normales.

El resto de exploración por aparatos y sistemas no mostró otras alteraciones.



**Figura 1.** Defecto de piel y calota parietooccipital de 10x6 cm y superficie granulomatosa, tras pocas horas de vida



## Exploraciones complementarias

Una analítica realizada al nacimiento mostró un hemograma con leve leucocitosis neutrofílica sin otros hallazgos, y una bioquímica, coagulación y PCR normales.

Se realizó una ecografía transfontanelar el primer día de vida que descartó anomalías del desarrollo cerebral, organización cortical o migración neuronal. En línea media de calota frontoparietal desde bregma hasta lambda se puso de manifiesto un amplio defecto oseo-cutáneo con extensión lateral en ambos lados. A continuación una RM sin contraste confirmó estos hallazgos y se recomendó realización de TC para delimitación más precisa del defecto óseo.

El TC craneal realizado a los pocos días de vida mostró severo disrafismo en relación con defecto del cierre del tubo neural en su extremo rostral con exposición del tejido neural amplio que afecta a ambos parietales y ambas fontanelas anterior y posterior. Las medidas aproximadas fueron de 10 cm anteroposterior x 6 cm transverso. No se visualizaron lesiones parenquimatosas (Figura 2).

Finalmente una ecocardiografía, ecografía abdominal y ecografía renal realizadas a las pocas horas de vida fueron compatibles con la normalidad descartando cardiopatía u otras anomalías congénitas.



**Figura 2.** TC sin contraste que confirma existencia de defecto óseo parietoccipital sin anomalías parenquimatosas asociadas



## Diagnóstico

Aplasia cutis congénita del cuero cabelludo (Grupo 1 - clasificación de Frieden) con defecto óseo asociado.

## Tratamiento

En una primera fase el tratamiento se basó en curas oclusivas y prevención de infecciones. A continuación paciente fué intervenida por el servicio de Cirugía Plástica con la realización de injerto de piel total para cubrir el defecto óseo. Se consiguió una epitelización casi completa del defecto quedando una zona granulomatosa de 1 cm con episodios de sangrado que se trataron periódicamente con nitrato de plata tópico. A continuación realizamos desbridamiento y legrado de bordes del granuloma.

## Evolución:

La recién nacida es controlada de forma estrecha en consultas de Cirugía Plástica y de Dermatología y se realizan curas locales periódicas, observándose una evolución favorable del granuloma cutáneo (Figura 3). Actualmente se mantiene una actitud expectante dada la buena evolución del granuloma cutáneo. Se valorará la posibilidad de reintervención para corregir el defecto óseo una vez la paciente alcance la adultez.



**Figura 3.** Epitelización del defecto cutáneo con área granulomatosa de 1 cm sin signos de sobreinfección, a los 3 meses de vida



## Comentario

La aplasia cutis congénita se caracteriza por la ausencia congénita de epidermis, dermis, y en ocasiones, hipodermis. A la exploración las lesiones son no inflamatorias y bien delimitadas, de tamaño y morfología muy variables, y una superficie sana o bien ulcerada, granulomatosa o cicatricial. Frieden establece una clasificación en 9 grupos basándose en la localización, presentación clínica y existencia de comorbilidades asociadas. Generalmente aparece de manera esporádica siendo rara su asociación a otras anomalías congénitas.

El 86% de casos de aplasia cutis aparecen como lesión única en cuero cabelludo. La afectación ósea aparece en el 30% y el riesgo aumenta con el tamaño del defecto. En la mayoría de casos se resuelve espontáneamente en la primera infancia. Muchos autores recomiendan realizar injertos cutáneos en lesiones > 4 cm, si bien se ha observado que lesiones de hasta 80 cm pueden cicatrizar sin precisar intervención.

Hemos presentado un nuevo caso de aplasia cutis congénita de cuero cabelludo con considerable extensión y afectación ósea en la que se realizó injerto cutáneo para prevenir afectación meníngea subyacente con buena evolución.

## Miscelánea

06

Valia Beteta Gorriti, Álvaro de Dios Velázquez, Daniel Bancalari Díaz

# ¿Foliculitis recidivante en verano?





# ¿Foliculitis recidivante en verano?

Valia Beteta Gorriti, Álvaro de Dios Velázquez, Daniel Bancalari Díaz

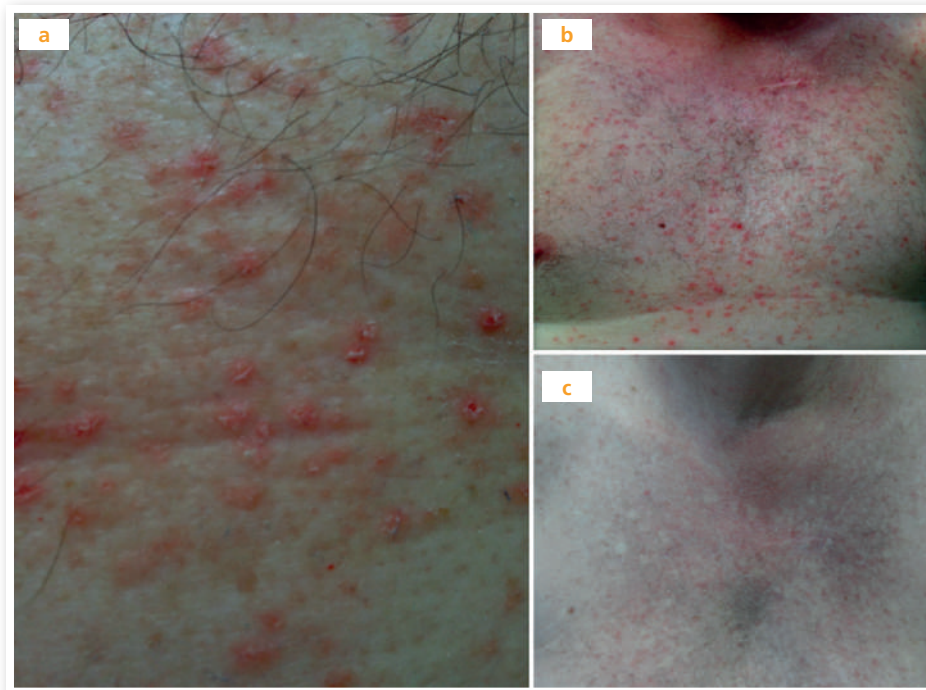
## Anamnesis

Varón de 58 años, procedente de Las Palmas de Gran Canaria, con antecedentes de diabetes tipo 2, hipertensión arterial, hipertrigliceridemia, melanoma en espalda extirpado hace 20 años (actualmente libre de enfermedad), y episodio de urticaria vasculitis 2 años atrás. Niega antecedentes dermatológicos familiares. Acude a Urgencias de nuestro hospital en Julio del 2014 por presentar lesiones cutáneas pruriginosas en tórax de 2 semanas de evolución. Refiere exposición solar acusada, coincidiendo con el inicio del verano, las 2 semanas previas. Inicialmente fue diagnosticado de foliculitis indicándosele tratamiento con eritromicina tópica y amoxicilina (vo) sin mejoría. Posteriormente las lesiones aumentaron y se le indicó tratamiento con mometasona crema que realizó durante 3 días con mejoría leve. Refiere además episodio previo de lesiones similares en la misma localización hace 1 año (a su vez coincidiendo con el inicio del verano y exposición solar) siendo diagnosticado de foliculitis y presentando remisión del mismo con tratamiento tópico que no sabe precisar.

## Exploración física

Múltiples pápulas eritemato-costrosas e hiperqueratósicas, algunas de distribución folicular, localizadas en tórax anterior (de predominio en región centro-torácica) y en menor número en hemiabdomen superior (Figura 1a y b). Escasas lesiones aisladas de morfología similar en extremidades superiores. No lesiones en cara, cuero cabelludo, extremidades inferiores, ni flexuras. No afectación de mucosas, ni de uñas.



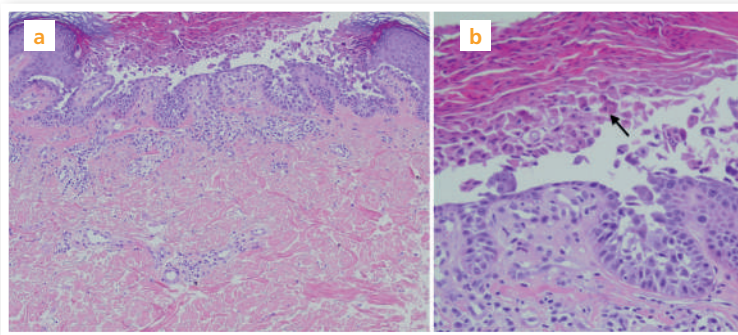


**Figura 1.** a) Pápulas eritematosas e hiperqueratósicas (detalle de las lesiones). b) Localización en región centro-torácica. c) Sin lesiones tras 2 semanas de tratamiento



## Pruebas complementarias

Se realizó biopsia mediante punch de 4mm de una de las lesiones de hemiabdomen superior. El estudio dermatopatológico (Figura 2a) demostró una epidermis con acantosis, acantolisis suprabasal y disqueratosis, observándose "granos" y "cuerpos redondos" (Figura 2b), además de paraqueratosis focal. En la dermis superficial se apreció dilatación vascular y un moderado infiltrado inflamatorio linfomonocitario.



**Figura 2.** a) Biopsia de lesión de hemiabdomen superior mediante punch, observándose en la epidermis acantosis con acantolisis suprabasal, disqueratosis y paraqueratosis focal. En la dermis superficial se aprecia dilatación vascular y un moderado infiltrado inflamatorio linfomonocitario. b) Ampliación de "granos" y "cuerpos redondos"

## Diagnóstico

Enfermedad de Grover o Dermatitis acantolítica transitoria.

## Tratamiento y evolución

Tras dos semanas de tratamiento tópico con clobetasol, (en cura oclusiva la primera semana) y sin exposición solar, presentó resolución completa del cuadro (Figura 1c).



## Discusión

La enfermedad de Grover es una dermatosis pruriginosa que afecta principalmente a varones de edad media. Se presenta como pápulas hiperqueratósicas o lesiones papulovesiculosas, generalmente localizadas en el tronco. Usualmente es transitoria, pero se reconoce una forma persistente<sup>(1)</sup>. Su reconocimiento es fundamental para evitar demoras diagnóstico-terapéuticas y, como en nuestro caso, innecesarias visitas a urgencias con el consiguiente gasto sanitario y creciente preocupación del paciente, para un proceso de fácil control.

La etiología es desconocida. Los principales desencadenantes son la exposición solar, sudoración, radiación ionizante, hemodiálisis, neoplasias y medicamentos. Otras dermatosis (psoriasis y eczemas) pueden coexistir<sup>(2)</sup>. Se ha descrito asociación con los meses de invierno y la xerosis<sup>(3)</sup>. También se ha planteado un probable mecanismo autoinmune<sup>(4)</sup>.

La histopatología demuestra acantolisis suprabasal y disqueratosis, pudiendo simular la enfermedad de Darier, pénfigo vulgar y enfermedad de Hailey-Hailey. El diagnóstico diferencial debe realizarse mediante una precisa correlación clínico-patológica (ausencia de casos familiares, localización y tipo de las lesiones)<sup>(5-6)</sup>.

El tratamiento consiste en evitar desencadenantes (exposición solar, sudoración), y terapias tópicas con corticoides, retinoides y análogos de la vitamina D. En casos refractarios se han utilizado corticoides y retinoides sistémicos, fototerapia, e incluso inmunomoduladores (Ciclosporina) y fármacos biológicos (Rituximab y Etanercept).<sup>(7-10)</sup>



## Bibliografía

- 1 Quirk CJ, Heenan PJ. Grover's disease: 34 yearson. *Australas J Dermatol* 2004; 45:83.
- 2 Uptodate. HelgeRiemann, Whitney A. High. Grover's disease (transient and persistent acantholytic dermatosis)[sede Web]. Mar 31, 2014. Uptodate. Waltham, Massachusetts. <http://www.uptodate.com/>
- 3 Scheinfeld N, Mones J. Seasonal variation of transient acantholytic dyskeratosis (Grover's disease) *J Am Acad Dermatol*. 2006;55:263–8.
- 4 Phillips C, Kalantari-Dehaghi M, Marchenko S, Chernyavsky AI, Galitovskiy V, Gindi V, Chun S, Paslin D, Grando SA. Is Grover's disease an autoimmune dermatosis? *Exp Dermatol*. 2013 Dec;22(12):781-4.
- 5 James W. Patterson. *Weedon's Skin Pathology*, 4th edition, Elsevier, 2016. Chapter 9, p306-308.
- 6 Fernández-Figueras MT, Puig L, Cannata P, Cuatrecasas M, Quer A, Ferrándiz C, Ariza A. Grover Disease: A Reappraisal of Histopathological Diagnostic Criteria in 120 Cases. *Am J Dermatopathol*. 2010 Aug;32(6):541-9.
- 7 Murtaza Khan, John Berth-Jones. *Treatment of Skin Disease: Comprehensive Therapeutic Strategies*, 4th edition, Elsevier, 2014. Chapter 238, p770-772.
- 8 Weaver J, Bergfeld WF. Grover disease (transient acantholytic dermatosis). *Arch Pathol Lab Med* 2009;133:1490–4.
- 9 Liu S, Letada PR. Successful Novel Treatment of Recalcitrant Transient Acantholytic Dermatitis (Grover Disease) Using Red Light 5-Aminolevulinic Acid Photodynamic Therapy. *Dermatol Surg*. 2013 Jun;39(6):960-1.
- 10 Use of etanercept in treating pruritus and preventing new lesions in Grover disease. Norman R, Chau V. *J Am Acad Dermatol* 2011; 64: 796–8.

## Miscelánea

07 Juncal Ruiz Rivero, Ignacio Hernández Aragüés,  
Enrique Rodríguez Lomba, María Cristina Ciudad Blanco

# Hidradenitis ecrina neutrofílica secundaria a citarabina en paciente con leucemia mieloide aguda





# Hidradenitis ecrina neutrofílica secundaria a citarabina en paciente con leucemia mieloide aguda

Juncal Ruiz Rivero, Ignacio Hernández Aragüés, Enrique Rodríguez Lomba, María Cristina Ciudad Blanco

## Anamnesis

Se presenta el caso clínica de una mujer de 54 años diagnosticada de leucemia mieloide aguda M4 (LMA-M4) en tratamiento mielosupresor quimioterápico con citarabina e idarrubicina (según el esquema IA 3x7). Al quinto día del inicio del tratamiento, la paciente comenzó con un síndrome febril de foco aparentemente desconocido y de forma simultánea apareció una placa eritematoedematosa asintomática en región malar derecha de crecimiento progresivo (Figura 1). Se inició antibioterapia profiláctica de forma escalonada según el esquema tradicional en pacientes inmunodeprimidos (Tazocel, Amikamicina, Vancomicina, Colistina, Caspofungina, Aciclovir), a pesar de la cual la fiebre no remitió y la placa continuaba su lento crecimiento.



**Figura 1.** Placa eritematoedematosa malar derecha



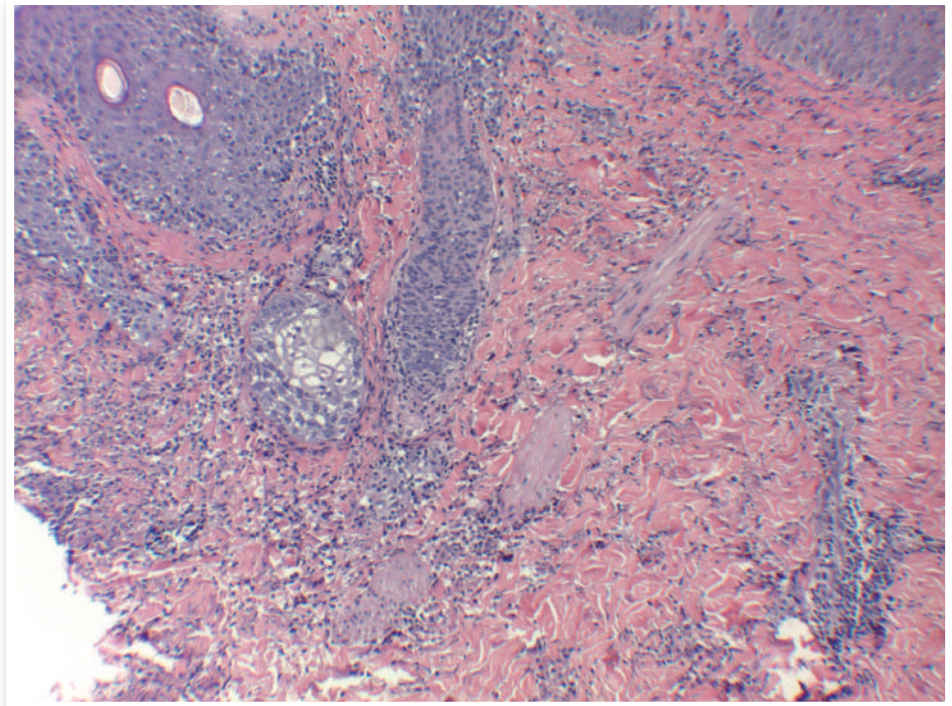
## Exploración física

A nivel malar derecho, la paciente presentaba una placa eritematosa y edematosa, sin descamación ni vesículas ni ampollas en su superficie. La piel no estaba caliente ni resultaba dolorosa a la palpación.

## Exploraciones complementarias

Se realizaron pruebas de imagen (ecografía de partes blandas, TAC) que tan sólo mostraron leve edema de partes blandas sin afectación profunda, y se descartó la etiología infecciosa mediante cultivo y biopsia para microbiología.

Se realizó además biopsia de la placa mala para estudio anatómopatológico, que demostró un infiltrado neutrofílico alrededor de las glándulas ecrinas y los vasos dérmicos (Figura 2), confirmando así la sospecha clínica de hidradenitis ecrina neutrofílica (HEN).



**Figura 2.** Infiltrado neutrofílico alrededor de las glándulas ecrinas (hematoxilina-eosina, x10)





## Diagnóstico

Hidradenitis ecrina neutrofílica

## Tratamiento

Se optó por un tratamiento conservador, con observación clínica estrecha.

## Evolución

A medida que transcurrieron los días, la evolución de la paciente fue buena, con estabilización de la placa primero y posterior regresión de la misma sin necesidad de tratamiento. La fiebre remitió al retirar progresivamente el tratamiento antibiótico pautado inicialmente

## Comentario

La HEN es una dermatosis neutrofílica aguda que se produce de forma típica, aunque no exclusiva, en pacientes en tratamiento quimioterápico. Entre los agentes quimioterápicos más frecuentemente relacionados se han descrito los siguientes: citarabina, doxorrubicina, vincristina y bleomicina, entre otros. Aunque se han descrito casos de HEN en neoplasias de órganos sólidos, se relaciona más a menudo con neoplasias de estirpe hematológica.

Se postula que el mecanismo etiopatogénico se basa en la concentración del agente quimioterápico o de sus metabolitos tóxicos en las glándulas ecrinas, estimulando así la infiltración de las mismas por neutrófilos.



El cuadro clínico típico se manifiesta a los pocos días de iniciar la quimioterapia en forma de máculas, placas o pápulas eritematosas y edematosas confluentes, frecuentemente acompañadas de fiebre o febrícula. Al tratarse de paciente inmunosuprimidos debe descartarse en primer lugar la etiología infecciosa del cuadro. El curso suele ser autolimitado y el tratamiento es conservador, reservándose los corticoides sistémicos para los casos más graves.



## Bibliografía

- 1 Shlapak D, Kerisit K, Lin C, Wang A, Stumpf B. Neutrophilic eccrine hidradenitis in the setting of acute myelogenous leukemia treated with cytarabine. *J Drugs Dermatol* 2013 (12) 231-2.
- 2 Grahovac M, Maximiliane Ehmann L, Flaig M, Reibke R, Wollenberg A. Neutrophilic eccrine hidradenitis induced by cytarabine. *Acta Dermatovenerol Croat*. 2012 Dec;20(4):272-5.
- 3 Wong GC, Lee LH, Chong YY. A case report of neutrophilic eccrine hidradenitis in a patient receiving chemotherapy for acute myeloid leukaemia. 1998; Nov27(6):860-3.
- 4 Margolis DJ, Gross PR. Neutrophilic eccrine hidradenitis: a case report and review of the literature *Cutis*. 1991 Sep;48(3):198-200.
- 5 Copăescu AM, Castilloux JF, Chababi-Atallah M, Sinave C, Bertrand J. A classic clinical case: neutrophilic eccrine hidradenitis. *Case Rep Dermatol*. 2013 Sep 28;5(3):340.

## Miscelánea

08 Alba Sánchez Orta, Fátima Albizuri Prado,  
Rosa María Ceballos Rodríguez, Rosa Feltes Ochoa

# Hipertrichosis adquirida localizada





# Hipertrichosis adquirida localizada

Alba Sánchez Orta, Fátima Albízuri Prado, Rosa María Ceballos Rodríguez, Rosa Feltes Ochoa

## Historia clínica

Se trata de una mujer de 58 años sin antecedentes personales de interés ni dermatosis previas que acude a consulta de dermatología por haber notado aumento del vello en antebrazo izquierdo.

Historiada refería como único antecedente de interés haber sufrido hace dos meses una fractura de radio distal extraarticular que había requerido reducción cerrada por desplazamiento dorsal y yeso antebraquial abierto durante 6 semanas. El único incidente durante este tiempo es que se pierde levemente la reducción dejando una deformidad residual sin compromiso funcional (Figura 1).

A la exploración efectivamente se observaba un aumento del vello que se presentaba más grueso y más largo en el tercio distal del antebrazo izquierdo. Aunque se apreciaba en toda la zona cubierta por el yeso, era más marcado en la zona dorsal articular. No se acompañaba de otros signos clínicos ni otra sintomatología.

## Diagnóstico

Se trata de un caso de Hipertrichosis localizada adquirida en paciente con fractura de Colles tratada con enyesado antebraquial durante 6 semanas.



**Figura 1.** Fractura de Colles con desplazamiento dorsal. Enyesado antebraquial



## Evolución y tratamiento

Dado que este es un cuadro banal y bien conocido, y que el único síntoma sufrido por la paciente era la alteración estética, la cual era bien tolerada, se decidió observar y esperar la auto resolución del cuadro. A las pocas semanas y de forma progresiva se objetivó una disminución en el vello que se volvió lentamente menos aparente y grueso así como menos pigmentado (Figuras. 2a y 2b).



**Figura 2.** a) Aumento del vello más grueso, pigmentado y largo de forma más marcada en la zona dorsal articular. b) Tras unas semanas el vello se vuelve lentamente menos aparente y grueso así como menos pigmentado



## Discusión

La hipertrichosis adquirida localizada es una forma que se describe típicamente en casi el 35 % de los pacientes tras haber sido escayolado<sup>(2)</sup>. Este fenómeno se produce de forma secundaria a fricción, oclusión, irritación e inflamación crónica con aumento de la vascularización local, la inmovilización mantenida y la alteración del estímulo simpático nervioso que producen vasodilatación<sup>(1,2)</sup>. Todos estos son factores que finalmente aumentan el aporte de oxígeno y nutrientes, prolongando así la fase anágena del pelo. En los casos reportados en la literatura se describe la hipertrichosis en toda la zona ocluida por el yeso o en la zona cercana al callo de fractura<sup>(1)</sup>.

Se ha demostrado que aparece de forma más frecuente en pacientes más jóvenes, en concreto en pacientes entre los 12 y 25 años la aparición de este fenómeno era significativamente mayor. Sin embargo no se observan diferencias entre pacientes según la temperatura, tipo o duración del enyesado, presencia de prurito, linfedema o eczematización local. Sí se puede sugerir que los andrógenos tengan un papel en el desarrollo de la hipertrichosis ya que se describe un predominio masculino en los pacientes que cambia a femenino a partir de los 50 años, momento en el cual la mujer mantiene una hiperandrogenemia relativa debido a la menopausia<sup>(2)</sup>.

Este cuadro no condiciona la calidad de vida de los pacientes y su evolución es a la resolución completa en casi la totalidad de los casos; aunque cuanto más tiempo haya durado el enyesado más tardará en resolverse. Aproximadamente el 80% de casos se ha resuelto en 6 meses y el resto lo hace en un periodo de tiempo de 6 meses más<sup>(3,4)</sup>.





## Conclusión

En conclusión, describimos un nuevo caso de hipertricosis adquirida localizada en una paciente tratada con yeso antebraquial durante 6 semanas que ha comenzado involución espontánea a las pocas semanas tras la retirada del yeso.

El clínico deberá conocer este cuadro debido a su alta frecuencia y su buena evolución sin requerir ningún tipo de tratamiento.

## Agradecimientos

A Gloria Talavera Buedo Médico interno Residente del Servicio de Traumatología. Hospital Universitario La Paz.



## Bibliografía

- 1 Hui-Jun Ma\*, Yang Yang\*, Hui-Yong Ma1, Chi-Yu Jia, Ting-Hui Li. Acquired Localized Hypertrichosis induced by Internal Fixation and Plaster Cast Application. *Ann Dermatol* Vol. 25, No. 3, 2013.
- 2 Gulsen Akoglu a Selma Emre a Ahmet Metin a Murat Bozkurt b. High Frequency of Hypertrichosis after Cast Application. *Dermatology* 2012;225:70–74. DOI: 10.1159/000341521.
- 3 Mary P. Pfister, PA-C, Emily A. Eismann, MS, Lindsay M. Wilson, BA, and Shital N. Parikh, MD. Localized Acquired Hypertrichosis After Cast Treatment in Pediatric and Adolescent Patients: A Natural History Study. *J Pediatr Orthop* \_ Volume 33, Number 7, October/November 2013.
- 4 Ates Kara, M.D.,Guler Kanra, M.D., and Yasemin Alanay, M.D. Localized Acquired Hypertrichosis Following Cast Application. *Pediatric Dermatology* Vol.18 No.1 57-59,2001.
- 5 Alexander K.C. Leung, MBBS, PhD, FRCPC, FAAP, MRCP(UK), MRCP(I), DCH (Lond), DCH(I)and Gerhard N. Kiefer, MD, FRCSC. Localized acquired hypertrichosis associated with fracture and cast application. *Journal of the National Medical Association*, Vol. 81, No. 1, 1989.

## Miscelánea

09

Camila Cabello Zurita, Mercè Grau Pérez, Elena Castro González,  
Jaime Vilar Alejo

# Ictiosis de rápida aparición en mujer de 27 años





# Ictiosis de rápida aparición en mujer de 27 años

Camila Cabello Zurita, Mercè Grau Pérez, Elena Castro González, Jaime Vilar Alejo

## Anamnesis

Motivo de Consulta: Fiebre y malestar general.

### *Antecedentes Personales*

- Médicos: Shunt izquierda-derecha/CIA.
- Alergias y reacciones adversas a medicamentos: no conocidos.
- Ginecológicos: menstruaciones regulares. Nuligesta
- Hábitos: Tabaco y alcohol ocasionales.
- Epidemiológicos: Contacto con perros, gatos y tortugas. No fiebre en el entorno. Picaduras frecuentes de insectos (mosquitos y pulgas). No transfusiones. No consumo de derivados lácteos sin pasteurizar.

### *Antecedentes familiares*

Sin interés.



### *Enfermedad actual*

Mujer de 27 años comienza a principios de Octubre de 2014 con adenopatías cervicales, supraclaviculares e inguinales dolorosas, asociadas a bajada de peso no cuantificada e hipersensibilidad cutánea seguida de descamación fina generalizada e hiperqueratosis palmoplantar refractaria a emolientes, de rápida aparición y carácter progresivo. Días después presenta cuadro febril, por lo que consulta en nuestro hospital siendo ingresada en la unidad de enfermedades infecciosas. Por clínica y antecedentes epidemiológicos de contacto frecuente con animales y picaduras, se sospechó enfermedad por arañazo de gato, iniciándose tratamiento empírico con doxiciclina y rifampicina. Aunque los anticuerpos IgG contra Bartonella fueron positivos, la ausencia de respuesta clínica tanto sistémica como cutánea y la negatividad de anticuerpos IgM contra dicha bacteria, hacen plantear otros diagnósticos diferenciales. Se realiza biopsia de una adenopatía inguinal que confirma linfoma anaplásico T de células pequeñas. La biopsia cutánea descarta infiltración por el linfoma y confirma ictiosis. Es remitida a hematología para completar estudio y realizar tratamiento.

### Exploración física

Peso 55 kg. Talla 170 cm. IMC 19. SC 1,61 m<sup>2</sup>. TA 106/60 mm Hg. FC 120 rpm, r. Eupnea. T 37,8°C. Buen estado general. Adenopatías laterocervicales y supraclaviculares e inguinales, bilaterales, no dolorosas. Cabeza y cuello normal. Fondo de ojo normal. Tórax normal. Auscultación cardiaca: Soplo mesosistólico eyectivo corto, II/VI, panfocal. Abdomen normal. Exploración de extremidades normal. Exploración cutánea: escamas finas en empedrado, levemente hiperpigmentadas, en tronco, abdomen y extremidades. Cara, cuello y flexuras respetadas. Además marcada hiperqueratosis palmoplantar (Figura 1).



**Figura 1.** Escamas finas hiperpigmentadas en abdomen e hiperqueratosis plantar (antes del tratamiento)



## Exploraciones complementarias

### *Analítica*

- Hemograma: Anemia severa normocítica normocrómica (5.24 g/dL), resto normal. Bioquímica: PCR 220 mg/L. Hierro 12 ug/dL (Normal 37-145). Transferrina 102 mg/dL (Normal 200-44). Ferritina 323 ng/ml (normal 10-160). Resto parámetros bioquímicos normales
- Hemocultivos negativos. Carga viral de citomegalovirus negativa. Antígeno criptocócico y galactomanano séricos negativos. Cultivo biopsia ganglionar negativo. Serología Bartonella henselae IgG >1/512, IgM negativa. Serologías Toxoplasma gondii, Treponema pallidum, Brucella sp, Mycoplasma pneumoniae, Coxiella burnetii, Rickettsia typhi, Rickettsia conorii, Virus Epstein Barr, Citomegalovirus, VIH, Virus hepatotrófos negativas.

### *Radiología*

- Tórax: Hilios agrandados sugestivos de adenopatías.
- TAC Tórax y abdomen: Poliadenopatías en todos los territorios con afectación hepática. Hallazgos compatibles con síndrome linfoproliferativo con extensión supra e infradiafragmática.
- Ecografía cardiaca: Normal.

### *Otras exploraciones complementarias*

- Endoscopia digestiva alta: Normal.



- Citología PAF: Células plasmocitoides grandes.
- Biopsia Trucut adenopatía inguinal: Expansión del área T con pérdida de marcadores habituales, sospechosa de linfoma T.
- Biopsia de adenopatía completa inguinal derecha: Linfoma T anaplásico células pequeñas CD30+ LK+.
- Biopsia médula ósea: Médula ósea normocelular, con representación de las tres series hematopoyéticas y hallazgos histopatológicos compatibles con infiltración focal por linfoma no Hodgkin ALK positivo.
- Biopsia piel: Hiperqueratosis (orto y paraqueratosis) con leve adelgazamiento de capa granulosa. Sin alteraciones en dermis. Se descarta infiltración por linfoma.

## Diagnóstico

- Ictiosis adquirida secundaria a Linfoma T anaplásico de células pequeñas
- Linfoma T anaplásico de células pequeñas ALK positivo Etapa IVB
- Enfermedad por arañazo de gato posible.
- Shunt izquierda - derecha. Comunicación interauricular.

## Tratamiento

Se inicia quimioterapia el día 27/11/2014 según esquema CHOEP (ciclofosfamida, adriamicina, vincristina, etopósido y prednisona). Ha completado ciclos 6 ciclos.





## Evolución

A la semana del primer ciclo de tratamiento quimioterápico prácticamente la totalidad de las lesiones cutáneas y adenopatías palpables habían desaparecido. Tras 3 ciclos, ya no quedaban lesiones (Figura 2). Actualmente ha cumplido 6 ciclos y la piel se observa totalmente normal.



**Figura 2.** Recuperación tras tercer ciclo de quimioterapia



## Comentario

La ictiosis adquirida es una enfermedad poco común que puede revelar una enfermedad neoplásica, siendo el linfoma de Hodgkin y la micosis fungoide las causas más reportadas. En cuanto a linfomas no Hodgkin se han descrito casos secundarios a linfomas anaplásicos de células grandes, sin embargo en nuestro conocimiento, no se han publicado casos secundarios a linfomas anaplásicos de células pequeñas. El primer paso en el diagnóstico de una ictiosis adquirida es diferenciarla de una hereditaria. En pacientes con inicio de la clínica después de los 13 años solo debemos descartar Ictiosis Vulgaris de comienzo tardío, enfermedad de Refsum y xerosis. En la primera, al ser autosómica dominante, es excepcional no contar con antecedentes familiares. En la segunda, los pacientes presentan además alteraciones visuales y neurológicas; y en la tercera, remitiría con emolientes y los hallazgos histológicos serían diferentes. La remisión con el tratamiento del trastorno hematológico apoya el diagnóstico de ictiosis adquirida paraneoplásica. Por otro lado, su recurrencia implicaría empeoramiento del pronóstico, siendo una herramienta de monitorización fiable.

## Miscelánea

10 Óscar Muñoz Moreno-Arrones, Ángela Hermosa Gelbard,  
Ana Gutiérrez Pecharroman

# Lesión cutánea tras intervencionismo vascular





# Lesión cutánea tras intervencionismo vascular

Óscar Muñoz Moreno-Arrones, Ángela Hermosa Gelbard, Ana Gutiérrez Pecharroman

## Anamnesis

Presentamos el caso de una paciente de 76 años de edad, con antecedente personal de cirrosis hepática secundaria a infección crónica por VHC. En el año 2012 fue diagnosticada de hepatocarcinoma.

Como consecuencia de la irsecabilidad de su neoplasia ha sido tratada mediante quimioembolizaciones arteriales transcatéter (TACE) en dos ocasiones durante los últimos años.

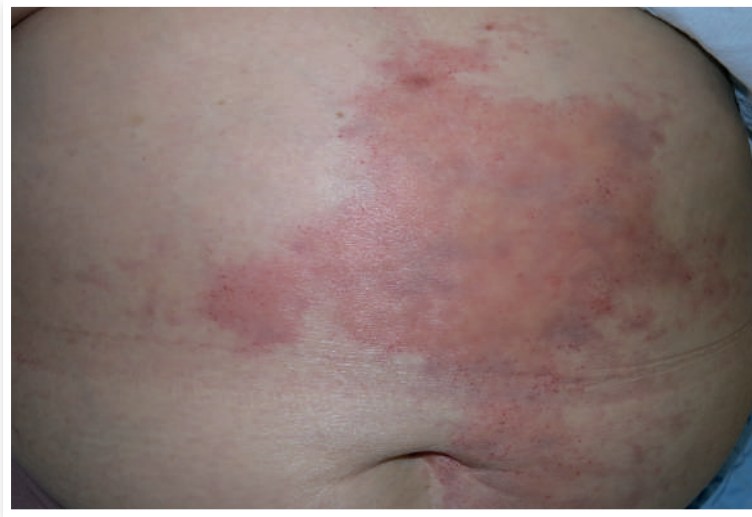
La paciente es intervenida de nuevo pero, tras la realización de este proceso intervencionista, se interconsulta al Servicio de Dermatología, por aparición de lesiones cutáneas abdominales dolorosas, de menos de un día de evolución, tras la realización de la quimioembolización.

No presentaba lesiones cutáneas en otras localizaciones ni ninguna otra sintomatología asociada. Era la primera vez que presentaba este cuadro clínico, a pesar de haberse sometido a este tratamiento con anterioridad. La paciente negaba haberse aplicado recientemente ningún producto tópico en la zona. Previa a la realización del TACE, se llevó a cabo una angiografía selectiva que reveló variantes anatómicas vasculares con origen común de arterias hepática izquierda y gástrica. La quimioembolización se realizó a través de la arteria hepática derecha, con adriamicina-lipidiol y partículas M1.



## Exploración física

A la exploración física, presentaba en región supraumbilical una placa de bordes bien delimitados, eritematosa, asimétrica, reticulada e indurada, de 12x14 cm de diámetro, con regiones purpúricas en su interior (Figura 1). La lesión era dolorosa a la palpación y estaba levemente aumentada de temperatura, con signos claros de flogosis. No presentaba crepitación ni supuración. No se objetivaron lesiones mucocutáneas a otros niveles. Sus constantes vitales se encontraban dentro de los límites de la normalidad y el resto de la exploración física general no presentaba hallazgos significativos, a excepción de ligera icteria conjuntival.



**Figura 1.** Placa de bordes bien delimitados, eritematosa, asimétrica, reticulada e indurada, con regiones purpúricas en su interior en abdomen

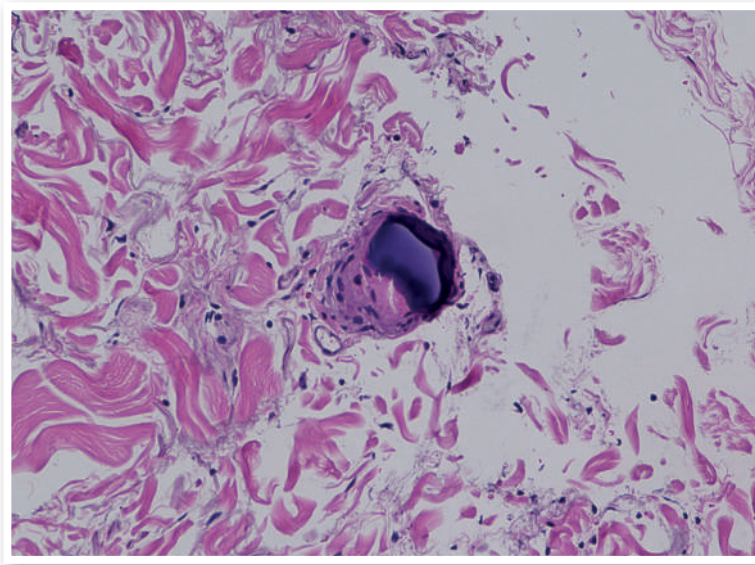


## Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica de sangre urgente (bioquímica básica, hemograma y hemostasia) que no mostró alteraciones significativas, con respecto a previas.

Se completó el estudio con una TC abdominal que no reveló la presencia de material de embolización extrahepático.

Con el diagnóstico de sospecha de embolismo cutáneo, se llevó a cabo una biopsia cutánea. El estudio anatomopatológico reveló ocupación de la luz vascular por material extraño (Figura 2).



**Figura 2:** Material extraño en la luz de un vaso de pequeño calibre



## Diagnóstico

Con los datos clínicos y los datos histológicos se llegó al diagnóstico de embolización accidental de la arteria del ligamento falciforme hepático, con afectación cutánea secundaria a la isquemia.

## Tratamiento

Se pautó tratamiento corticosteroideo tópico.

## Evolución

La paciente fue revalorada a las 2 semanas, objetivándose la aparición de zonas de necrosis epidérmica, sin objetivarse aumento del tamaño de la lesión ni complicaciones infecciosas de la misma.

## Comentarios

La quimioembolización arterial transcatéter (TACE) es utilizada en pacientes con hepatocarcinoma, no candidatos a cirugía. Consiste en la cateterización de las ramas de la arteria hepática, y la posterior embolización con microesferas cargadas de quimioterápicos. Si bien esta técnica en ocasiones provoca complicaciones, como sepsis, abscesos hepáticos o fracaso hepático agudo, la aparición de un exantema supraumbilical es infrecuente.

La arteria falciforme hepática (HFA) se origina de la arteria hepática, recorre el ligamento falciforme distribuyéndose a través de la región umbilical y comunicándose con ramas de las arterias epigástricas. Aunque se ha descrito la presencia de la HFA en más del 60% de pacientes sometidos a necropsias, en ocasiones puede no ser visible en estudios angiográficos in vivo.



Cuando un paciente presenta la HFA y se le somete a un TACE, existe la posibilidad de embolización de esta arteria, provocando la isquemia distal cutánea que da origen a este cuadro clínico.

Si en el estudio angiográfico previo a la realización del TACE se localiza la HFA, es posible su embolización con el uso de microcoils, para prevenir la aparición de las lesiones cutáneas.

Una vez instaurado el cuadro, el tratamiento es fundamentalmente sintomático: aplicación de frío local, antibióticos locales, corticosteroides tópicos o intralesionales, desbridaje quirúrgico e incluso se ha descrito la utilidad de la pentoxifilina.



## Miscelánea

11

Miguel Ángel Flores Terry

Lesión ulcerada de mama izquierda en paciente con antecedente de trombosis de vena axilar y subclavia





# Lesión ulcerada de mama izquierda en paciente con antecedente de trombosis de vena axilar y subclavia

Miguel Ángel Flores Terry

## Anamnesis y examen físico

Mujer de 69 años, en programa de hemodiálisis desde hace diez años por enfermedad renal crónica secundaria a glomerulonefritis membranosa recidivante en el injerto; con antecedentes de múltiples accesos vasculares y episodio de trombosis de vena axilar y subclavia distal izquierda cinco años previos. Consultan desde el servicio de nefrología al evidenciar lesión inflamada con ulceración a nivel de mama izquierda, de dos meses de evolución, no respondía a múltiples ciclos de antibióticos tópicos ni sistémicos. Al examen se trataba de una placa inflamatoria muy dolorosa a nivel de mama izquierda con zona ulcerada de aproximadamente 3 cm de diámetro en el cuadrante superointerno, comprometía el pezón y presentaba costra necrótica en su superficie (Figura 1), presentaba signos de circulación colateral en toda la mama del mismo lado.

## Exploraciones complementarias

En la analítica destaca una hemoglobina de 8,9 mg/dl, resto de exámenes en rangos de normalidad incluidos reactantes de fase aguda, calcio, fósforo y PTH. En la histología destaca piel con erosión y ulceración del epitelio, a nivel de la dermis extensa proliferación vascular sin signos de atipia ni mitosis.



**Figura 1.** Placa inflamatoria con ulceración en cuadrante supero-interno de mama izquierda, destaca signos de circulación colateral en toda la mama



## Diagnóstico

Los hallazgos histológicos, el antecedente de trombosis y el cuadro clínico, permitieron hacer el diagnóstico de angioendoteliomatosis reactiva (AER).

## Tratamiento y evolución

Curas locales de la lesión con desbridamiento de restos necróticos con mejoría de la sintomatología, sin embargo nuevos episodios de inflamación y ulceración en múltiples oportunidades; por la cronicidad del cuadro y dada la irreversibilidad del proceso subyacente se planteó extirpación de la mama izquierda incluyéndola en lista de espera quirúrgica.

## Comentario

La angioendoteliomatosis reactiva (AER) es una entidad infrecuente, benigna, se encuentra dentro del grupo de proliferaciones vasculares reactivas<sup>(1)</sup>, consiste en una proliferación de células endoteliales en respuesta a múltiples causas dentro de las cuales se encuentran los antecedentes de trombosis o estenosis de vasos sanguíneos<sup>(2)</sup>, como es el caso de la paciente; entre otras causas se ha reportado asociado a fístulas arteriovenosas, valvulopatías, síndrome antifosfolípido, leucemia linfática crónica<sup>(2,3,4)</sup>, entre otras. Tiene presentaciones clínicas diversas que incluye máculas, placas, nódulos, lesiones ulceradas<sup>(3)</sup>. Aunque el mecanismo patogénico no es conocido, se ha postulado que en el contexto de condiciones antes descritas, se puede causar oclusión o inflamación del lumen vascular, esto conllevaría a un proceso de hipoxemia y acidosis, seguida de hiperplasia de células endoteliales con intento de recanalizar los vasos ocluidos. Normalmente se resuelve al corregir el factor desencadenante<sup>(4)</sup>, no siendo posible en nuestro caso por lo que se decidió incluir en lista de espera para extirpación de la mama. Es importante tener en cuenta este tipo de patología en lesiones ulceradas dolorosas en pacientes con los antecedentes descritos.



## Bibliografía

- 1 Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous reactive angiomatosis: patterns and classification of reactive vascular proliferation. *J Am Acad Dermatol*. 2003. 49 (5).
- 2 Kirke S, Angus B, Kesteven P, Calonje E, Simpson N .Localized reactive angioendotheliomatosis. *Clinical and Experimental Dermatology*, 2006, 32, 45–47.
- 3 Rozenblat M, Pessach Y, Gat A, Bergman A, Sprecher E , Goldberg I, Reactive angioendotheliomatosis presenting as cellulitis. *Clinical and Experimental Dermatology* (2013) 38, pp748–750.
- 4 Requena L, Fariña MC, Renedo G et al. Intravascular and diffuse dermal reactive angioendotheliomatosis secondary to iatrogenic arteriovenous fistulas. *J Cutan Pathol* 1999; 26: 159–64.

## Miscelánea

12 David López Delgado, Ana María Almodóvar Real, Josefa Sánchez López,  
Ramón Naranjo Sintés

# Lesiones anulares asintomáticas en tronco y extremidades





# Lesiones anulares asintomáticas en tronco y extremidades

David López Delgado, Ana María Almodóvar Real, Josefa Sánchez López, Ramón Naranjo Sintés

## Anamnesis

Paciente de 53 años que acude al servicio de Urgencias por múltiples lesiones eritematosas asintomáticas, distribuidas en tronco y miembros, de semanas de evolución que no responden al tratamiento tópico con corticoides.

## Exploración física

A la exploración se observan múltiples lesiones urticariformes anulares distribuidas en, abdomen (Figura 1), tronco posterior y miembros inferiores (Figura 2), no confluyentes, con bordes eritematosos sobre-elevados.



Figura 1



Figura 2



Así mismo máculas de pigmentación violácea en glúteos, que corresponden a lesiones previas que la paciente había padecido, y que a la palpación eran induradas. No afectación de mucosas ni de cuero cabelludo. La paciente no refiere haber tenido cuadros similares en la infancia.

No asocia fiebre ni malestar general.

### Exploraciones complementarias

En la analítica no se objetiva alteraciones de los marcadores inflamatorios ni infecciosos, así como valores de eosinófilos dentro de la normalidad. Se realiza biopsia-punch que muestra infiltrado perivascular de linfocitos con presencia de eosinófilos en dermis.

### Diagnóstico

Con las características clínicas e histológicas de las lesiones se llegó al diagnóstico de eritema anular eosinófilo (EAE).

### Tratamiento y evolución

De entre los distintos tratamientos documentados en bibliografía se eligió instaurar tratamiento oral con corticoides, con buena evolución clínica a las pocas semanas.





## Comentario

El eritema anular eosinófilo es una enfermedad rara, caracterizada por la aparición recurrente de placas eritematosas anulares no pruriginosas, localizadas en tronco y extremidades, con periodos libres de lesiones, siendo una entidad benigna sin otra sintomatología y que tiende a resolverse espontáneamente en meses o años. Algunos autores lo incluyen como un subtipo de celulitis eosinofílica o síndrome de Wells. El síndrome de Wells suele mostrar lesiones con aspecto de placa eritematoedematosa, similar a la celulitis, pero también lesiones anulares, con ardor cutáneo o pruriginosas, cuya histología muestra las características *figuras en llama*, no presentes en el EAE, aunque se ha demostrado que lesiones de EAE de larga evolución pueden presentar estas figuras, además de lesiones anulares de Sd de Wells sin éstas; de ahí la controversia en su clasificación como entidad única o subtipo de síndrome de Wells. El diagnóstico diferencial es con urticaria, eritema anular centrífugo, granuloma anular, lupus subagudo, eritema crónico migratorio, urticaria-vasculitis y otros eritemas figurados. A pesar de su posible resolución espontánea, la corticoterapia oral, indometacina, la hidroxicloroquina y la dapsona han sido utilizados con diferentes resultados.



## Bibliografía

- 1 Renae Howes, Laila Girgis and Steven Kossard. Eosinophilic annular erythema : a subset of Well's syndrome or a distinct entity. Australasian Journal of Dermatology. 2008;49:159-163.
- 2 Leticia Sempau MD, Margarita Larralde, Paula Carolina Luna, José Casas, Hernan Staiger. Eosinophilic annular erythema. Dermatology online journal. 18(3):8.
- 3 M.El-Khalawany,N.Al-Mutairi, M.Sultan, D.Shaaban. Eosinophilic annular erythema is a peculiar subtype in the spectrum of Wells syndrome: a multicentre long-term follow up study . Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology. 2013;27:973-979.

## Miscelánea

13

José Luis Agudo Mena, María Encarnación Gómez Sánchez,  
Fernando de Manueles Marcos

# Lesiones cutáneas malolientes tras exposición solar





# Lesiones cutáneas malolientes tras exposición solar

José Luis Agudo Mena, María Encarnación Gómez Sánchez, Fernando de Manueles Marcos

## Anamnesis

Varón de 35 años de edad, diagnosticado de una enfermedad genética a los 15 años que no recuerda, sin otros antecedentes médicos de interés. Desde entonces siempre ha tenido unas lesiones palpables y queratósicas en superficie anterior de tronco que empeoraban tras exposición solar. Acudió a Urgencias por empeoramiento progresivo en las últimas 48 horas de dichas lesiones y aparición de otras nuevas en la cara y en los pliegues axilar e inguinal, fiebre termometrada de 38.2° y afectación ocular de manera bilateral. Comentaba exposición solar intensa y sudoración profusa los días previos. El paciente negaba otra sintomatología desde el punto de vista respiratorio, digestivo, cardiológico, neurológico y osteomuscular.

## Exploración física

A la exploración física presentaba múltiples pápulas queratósicas aisladas, firmes, de coloración eritemato-marronácea y algunas de ellas amarillentas. De superficie costrosa y malolientes, con tendencia a la coalescencia y a formar placas gruesas. Se localizaban en áreas seboreicas (cara, región superior del tronco y espalda) y en pliegues axilares de manera bilateral. A la exploración ocular inyección conjuntival bilateral con intenso exudado amarillento (Figuras 1 y 2).



**Figura 1.** Pápulas queratósicas y confluentes en cara con impetiginización en superficie. Inyección conjuntival de manera bilateral y exudado amarillento



**Figura 2.** Pápulas queratósicas eritema-marrónceas en escote. Puede observarse la confluencia de las lesiones y la impetiginización característica



## Exploraciones complementarias

- Se realizó analítica de Urgencias en la que se evidenciaron los siguientes hallazgos: Proteína C Reactiva 105 mg/l, una leucocitosis de  $14070 \times 10^3$  con desviación izquierda (89.55%), GPT 45 U/l, GGT 73 U/l, Triglicéridos 213 mg/dl, proteínas totales 6.1 g/dl. El resto de los parámetros fueron normales.
- El electrocardiograma y la radiografía de tórax realizados en Urgencias no mostraron hallazgos de interés.
- Se realizaron hemocultivos, que fueron negativos.
- En el cultivo del exudado conjuntival y de una de las lesiones cutáneas creció *Staphylococcus aureus* meticilin-resistente.
- Se realizó frotis nasal, inguinal y axilar donde se objetivó la colonización del paciente por *Staphylococcus aureus* meticilin-resistente. En el frotis inguinal se aisló *Candida*.
- Adjuntaba un informe anatómo-patológico en el que objetivaba hiperqueratosis, disqueratosis focal asociada a acantolisis suprabasal con formación de hendiduras suprabasales y formación de cuerpos redondos.

## Diagnóstico

Enfermedad de Darier.



## Tratamiento

A su llegada a Urgencias se pautó tratamiento con 80 mg de metilprednisolona, 20 mg de omeprazol, 2 g de amoxicilina-clavulánico y antihistamínicos. El paciente requirió ingreso hospitalario donde se inició tratamiento sintomático y de soporte a base de antipiréticos (paracetamol 1g/8h), tratamiento antibiótico (amoxicilina-clavulánico 1 g/8h), antivirales orales (aciclovir), antifúngicos tópicos y sistémicos (ketoconazol), corticoides orales (prednisona 40 mg/día), antihistamínicos (dexclorferniramina maleato 6 mg/8h), curas locales con fomentos de zinc y ácido fúsidico y control estricto de las constantes vitales.

## Evolución

El cuadro clínico se resolvió satisfactoriamente en un plazo de dos semanas, con gran mejoría de las lesiones cutáneas y sin mostrar signos de sobreinfección activa al alta. Se inició tratamiento con acitretino 35 mg/24 h con buena tolerancia por parte del paciente. Doce meses después el paciente se encuentra bien controlado sin haber mostrado nuevos brotes de su enfermedad.

## Discusión

La enfermedad de Darier es una enfermedad genética de la queratinización de herencia autosómica dominante, con penetrancia completa y expresividad variable. De distribución mundial y que suele iniciarse en la primera o segunda década de la vida. Respecto a la etiopatogenia está causada por mutaciones en el gen que codifica la enzima Ca-ATPasa del retículo sarco/endoplasmático, responsable de la regulación de señales calcioindependientes.



Clínicamente cursa con pápulas queratósicas eritemato-marronáceas que se desarrollan predominantemente en áreas seboreicas. Al cursar con intenso prurito es habitual la sobreinfección de las lesiones y la presencia de un mal olor característico. La afectación de pliegues es frecuente, así como la presencia de pápulas aplanadas de localización acral y queratosis punteada palmoplantar.

La afectación ungueal es una característica casi constante de esta entidad, caracterizándose por una estriación longitudinal rojiza y blanquecina junto a una indentación en forma de "V" en el borde libre de la uña. En las mucosas es posible encontrar pápulas blanquecinas asintomáticas de localización preferente en paladar duro.

El curso es crónico y recurrente, con exacerbaciones a lo largo de la vida y empeorando en verano con el calor, la radiación ultravioleta y los episodios de sudoración profusa.

Aunque la clínica de esta enfermedad es bastante distintiva tendremos que plantearnos el diagnóstico diferencial con la dermatitis seboreica, dermatitis atópica, acné, acroqueratosis verruciforme de Hopf, enfermedad de Hailey-Hailey, enfermedad de Grover y pénfigo vegetante.

El tratamiento consiste fundamentalmente en evitar las exacerbaciones frecuentemente asociadas con la exposición ultravioleta y en tratar la sobreinfección de las lesiones. En casos leves el tratamiento consistirá en protección solar junto a retinoides y corticoides de manera tópica. Los pacientes con formas más extensas se beneficiarán del tratamiento con retinoides vía oral, principalmente el acitretino. La ciclosporina, la cirugía y el láser pueden ser eficaces en algunas situaciones.





## Bibliografía

- 1 Hovnanian A. Trastornos acantolíticos de la piel. En: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. 7. Ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2009. p. 432-42.
- 2 Szigeti R, Kellermayer R. Autosomal-dominant calcium ATPase disorders. *Journal of Investigative Dermatology*. 2006; 126: 2370- 2376.
- 3 Di Martino B, González L, Bolla L. Mujer con lesiones papulosas en áreas seborreicas. *Piel*. 2009; 24:271-3.
- 4 Haught JM, Ashley JV. A 34-year-old man with Darier-White disease: a case report and review of the literature. *W V Med J*. 2005; 101: 214-6.

## Miscelánea

14 Irene Castaño González, Ángela Hernández Martín

# Lesiones dérmicas en dos hermanos





# Lesiones dérmicas en dos hermanos

Irene Castaño González, Ángela Hernández Martín

## Resumen

Niño de 6 años de edad, que consulta por lesiones cutáneas congénitas ligeramente hipopigmentadas en región lumbar de espalda y abdomen, asintomáticas. Su hermana menor presenta lesiones similares. Recientemente, el padre de ambos ha sido intervenido de un tumor de células gigantes en cóndilo femoral izquierdo y en sus pruebas radiológicas se visualizan imágenes osteocondensantes de pequeño tamaño en cóndilos femorales y epífisis tibiales.

## Anamnesis

Paciente de 6 años de edad, sin antecedentes personales de interés. Sus padres consultan por lesiones cutáneas ligeramente hipopigmentadas, asintomáticas, en región de espalda, de aparición progresiva (Figura 1). Su hermana menor de 4 años, presenta lesiones similares en región lumbar y abdominal.

**Figura 1.** Placa de coloración prácticamente similar a la de la piel normal y de consistencia elástica a la palpación, localizada en región medial lumbar





Como antecedentes familiares, su padre de 41 años de edad, había sido recientemente intervenido de un tumor de células gigantes en cóndilo femoral izquierdo. Aporta estudio radiológico del proceso, en el que se describen imágenes puntiformes osteocodensantes en radiografía de rodilla, e hipointensas en todas las secuencias de resonancia magnética (RMN) de fémur distal y tibia proximal en relación con osteopoiquilia.

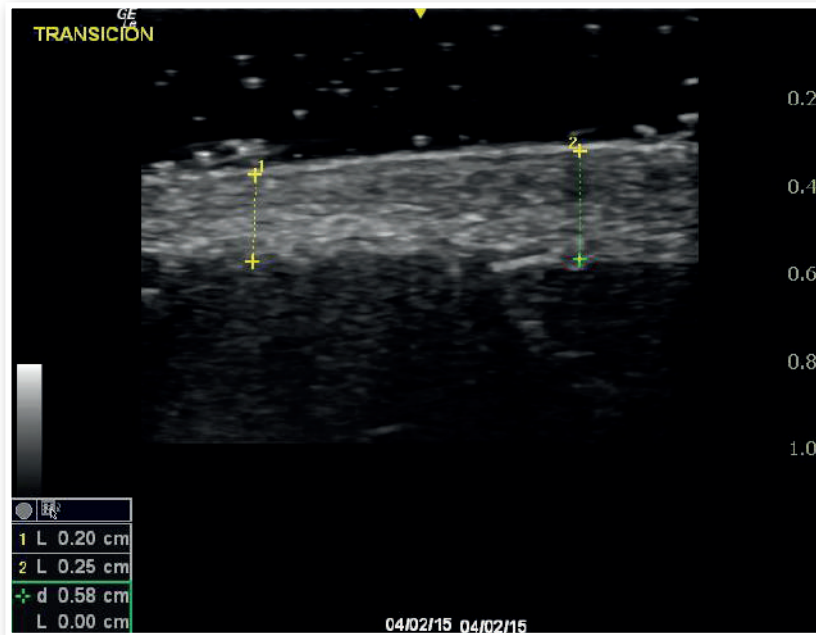
### Exploración física

Placa abullonada de coloración prácticamente similar a la de la piel normal y de consistencia elástica a la palpación, localizada en región medial lumbar con un tamaño de 10x4 cm de diámetro. En localización lumbar izquierda, flanco y región abdominal derecha lesiones similares de tamaño lenticular.

Se realiza exploración física a familiares, observándose en su hermana menor lesiones similares de menor tamaño en región lumbar y abdominal derecha. Por el contrario, sus padres y su hermano mayor no presentaban lesiones cutáneas.

### Exploraciones complementarias

- Ecografía cutánea: Engrosamiento leve de la dermis, con ecogenicidad y patrón vascular normales (Figura 2).
- Biopsia: Piel que muestra en dermis un engrosamiento de las fibras de colágeno con extensión hacia tejido adiposo, sin pérdida con la tinción para orceína de fibras elásticas. Cambios histológicos compatibles con nevus conectivo.



**Figura 2.** Ecografía de la lesión lumbar donde se visualiza engrosamiento leve de la dermis, con respecto a dermis sana adyacente

## Diagnóstico

Dados los hallazgos cutáneos en los dos hermanos y la patología ósea del padre de ambos, se realizó el diagnóstico de síndrome de Buschke-Ollendorff.



## Tratamiento

Al tratarse de una entidad benigna, no requiere tratamiento de las lesiones cutáneas.

## Evolución

Seguirá controles periódicos por si presenta síntomas óseos o articulares en el futuro.

## Comentario

El síndrome de Buschke-Ollendorff<sup>(1)</sup>, es un trastorno benigno de prevalencia estimada en 1/20000, caracterizado por la asociación de lesiones cutáneas en forma de pápulas o placas de color piel o amarillentas, denominadas dermatofibrosis lenticularis disseminata o nevus de tejido conectivo<sup>(2)</sup> y de lesiones óseas de osteopoiquilosis (lesiones osteocodensantes localizadas en regiones epifisarias de huesos largos). Tiene un patrón de herencia autosómico dominante y está relacionado con mutaciones amorfas heterocigotas que ocasionan la pérdida de función del gen LEMD3 (12q14), encargado de inhibir la función del factor de crecimiento transformante beta y algunas proteínas óseas morfogénicas<sup>(3)</sup>. Dentro de una misma familia, pueden existir miembros con osteopoiquilosis sin nevus y viceversa. El diagnóstico se hace mediante análisis histológico de lesiones cutáneas y evaluaciones radiográficas óseas. La histología de los nevus del tejido conjuntivo suele mostrar un aumento de fibras elásticas o de colágeno<sup>(4)</sup>. Las lesiones óseas pueden no detectarse en etapas tempranas de la vida, por lo que no se recomienda realizar pruebas radiológicas de rutina<sup>(5)</sup>. Se trata de una enfermedad benigna, asintomática en la mayoría de los casos, que por lo general no requiere tratamiento específico y tiene buen pronóstico.



## Bibliografía

- 1 Buschke A., Ollendorff H. Ein Fall von Dermatofibrosis Lenticularis Disseminata and Osteopathia Condensans Disseminata. *Derm Wochenschr.* 1928; 86:257-262.
- 2 Grilli R., Ruíz-Moreno M., Soriano M.L., Izquierdo M.J., Fortes J., Fariña M.C., Martín L., Requena L. Síndrome de Buschke-Ollendorff. *Actas Dermosifiliogr.* 1998; 89:556-563.
- 3 Lygdas P., Ballas E.G., Stathophoulos I.P., Theologis T., Pistevos K., Pasparakis D. Buschke-Ollendorff syndrome accidentally diagnosed after a left ankle sprain. *J Musculoskelet Neuronal Interact.* 2014; 14(1):144-147.
- 4 Vergara A., Isarría M.J., Sánchez-Caminero P., Rodríguez-Peralto J.L., Guerra A. Síndrome de Buschke-Ollendorff familiar. *Actas Dermosifiliogr.* 2005; 96:52-53.
- 5 García-Ayala E., Castillo-Pérez S.A. Osteopoiquilosis y síndrome de Buschke Ollendorff: Reporte de caso y revisión de la literatura. *Salud UIS.* 2011; 43 (3): 321-326.

## Miscelánea

15 Francisco Manuel Ildefonso Mendonça, Natividad López Ibañez, Carolina Vila Sava, Ana María Carrizosa Esquivel

# Lesiones evanescentes en palmas desencadenadas por inmersión en agua







# Lesiones evanescentes en palmas desencadenadas por inmersión en agua

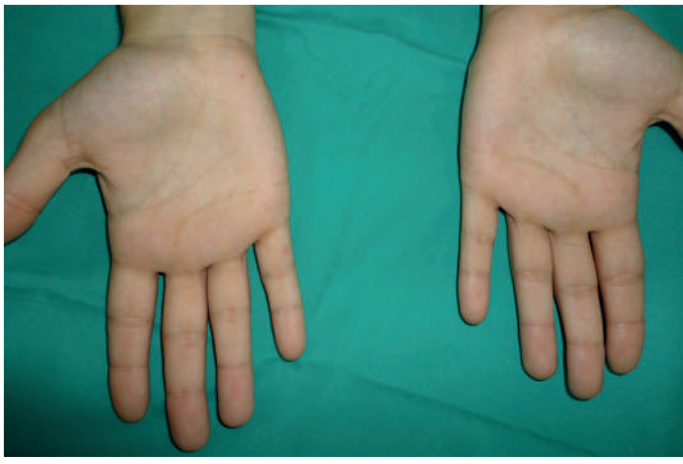
Francisco Manuel Ildefonso Mendonça, Natividad López Ibañez, Carolina Vila Sava, Ana María Carrizosa Esquivel

## Anamnesis

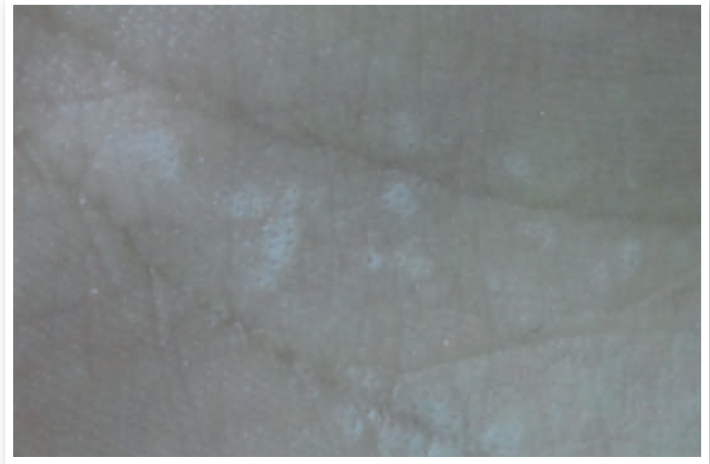
Paciente de 19 años del sexo femenino, sin alergias medicamentosas conocidas y sin antecedentes medicquirúrgicos de interés que acude por presentar desde hace un año sudoración excesiva en axilas, manos y pies, así como lesiones en palmas. Acude acompañada de la madre que no presenta lesiones similares y niega que el padre las tenga.

## Exploración física

En la exploración se evidencia una sudoración excesiva y simétrica de palmas, plantas y axilas. En las palmas de ambas manos presenta pápulas blanquecinas o translúcidas, con depresión puntiforme central, que confluyen en placas edematosas de aspecto macerado como se puede ver en las imágenes (Figuras 1 y 2). Sin lesiones en plantas.



**Figura 1.** Palmas de ambas manos con evidente hiperhidrosis



**Figura 2.** Palmas de ambas manos después de sumergir las manos en agua. Detalle de las lesiones. Pápulas blanquecinas con depresión puntiforme central que confluyen en placas edematosas de aspecto macerado

### Exploraciones complementarias

El número de lesiones aumentaba y las ya presentes se hacían más evidentes con la inmersión en agua durante 10 minutos.



## Diagnósticos

- Hiperhidrosis primaria.
- Queratodermia acuagénica.

## Tratamiento

Cloruro de aluminio hexahidratado al 20% diariamente por las noches durante 5 días y después espaciar las aplicaciones a cada 1 a 3 días según necesidad.

## Evolución

Con el tratamiento hubo una mejoría importante de la hiperhidrosis primaria y consecuentemente resolución de la queratodermia acuagénica que presentaba la paciente.

## Comentario

La queratodermia acuagénica característicamente se desencadena o intensifica con la inmersión de palmas y plantas. Se trata de una queratodermia adquirida y transitoria, descrita por primera vez en 1996 por English y McCollough <sup>(1)</sup>. Afecta con mayor frecuencia mujeres jóvenes (razón sexo femenino:masculino de 3:1 y edad media de 22,1 años) <sup>(2)</sup>. El 42,8 % de los casos presenta hiperhidrosis asociada, que desencadena y perpetúa las lesiones más allá de su duración habitual de 10 min a 2h tras la exposición al agua. <sup>(3)</sup> El diagnóstico es clínico y el hecho de desencadenar las lesiones con inmersión de las manos en agua en la consulta se considera patognomónico <sup>(4)</sup>.



En la histología se puede observar dilatación de los acrosiringios, hiperqueratosis ortoqueratósica y espongiosis focal en torno a los ductos ecrinos <sup>(2)</sup>. El principal diagnóstico diferencial es con la acroqueratodermia papulotranslúcida hereditaria, que suele manifestarse en adolescencia y que presenta lesiones similares localizadas en los límites laterales de palmas y plantas. Al contrario de la queratodermia acuagénica, tiene herencia autosómica dominante y carácter permanente. La queratodermia acuagénica tiene buen pronóstico siendo un cuadro autolimitado. En caso de hiperhidrosis primaria asociada, mejora con el tratamiento de la misma.



## Bibliografía

- 1 English JC, McCollough ML. Transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma. *J Am Acad Dermatol.* 1996;34: 686-7.
- 2 Pastor MA, González L, Kilmurray L, Bautista P, López A, Puig AM. [Aquagenic keratoderma: 3 new cases and a review of the literature]. *Actas Dermosifiliogr.* 2008 Jun;99:399-406
- 3 Baldwin BT, Prakash A, Fenske NA, Messina JL. Aquagenic syringeal acrokeratoderma: report of a case with histologic findings. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54:899-902.
- 4 Yan AC, Sumaira ZA, Alms WJ, James WD, Heymann WR, Paller AS, et al. Aquagenic palmoplantar keratoderma. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:696-9.

## Miscelánea

16 Adrià Panés Rodríguez, Sara Ibarbia Oruezabal,  
Elena del Alcázar Viladomiu

# Lesiones pruriginosas en mujer joven





# Lesiones pruriginosas en mujer joven

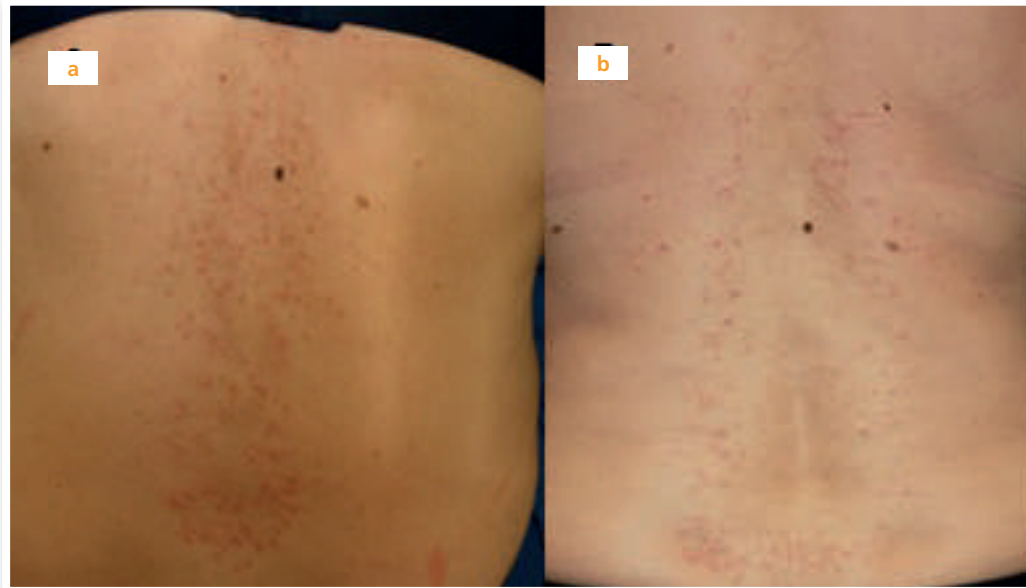
Adrià Panés Rodríguez, Sara Ibarbia Oruezabal, Elena del Alcázar Viladomiu

## Anamnesis

Mujer de 44 años, fototipo 2, sin alergias medicamentosas conocidas y antecedentes personales de urticaria facticia, bien controlada con antihistamínicos. Consultó por la aparición progresiva durante los últimos 3 meses de lesiones cutáneas eritematosas e intensamente pruriginosas en escote, abdomen y región lumbar, con mal control sintomático tras tratamiento con antihistamínicos y corticoterapia tópica y sistémica. Al cabo de 1 mes volvió a consultar por la aparición de nuevas lesiones de similares características en fosa ilíaca derecha, a la vez que las lesiones eritematosas de la región lumbar eran sustituidas de forma progresiva por una mácula hiperpigmentada.

## Exploración física

Se objetivaron pápulas eritematosas intensamente pruriginosas confluentes en escote, abdomen y región lumbar (Figura 1). No presentaba afectación palmo-plantar ni de otras localizaciones. Las lesiones eritematosas pruriginosas de la región lumbar fueron sustituidas progresivamente por una hiperpigmentación macular residual bien delimitada.



**Figura 1.** a) Pápulas eritematosas y pruriginosas confluentes en región lumbar. b) Al cabo de 4 meses las lesiones originales eran sustituidas por una mácula hiperpigmentada





## Exploraciones complementarias

El estudio anatomopatológico mostró una dermatitis espongíótica con infiltrado perivascular superficial y profundo de predominio linfocítico, acompañado de una degeneración vacuolar de la unión dermo-epidérmica.

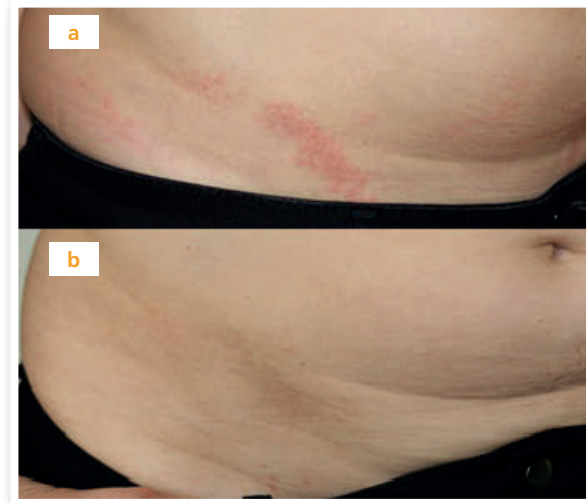
## Diagnóstico

Debido a la ausencia de respuesta a antihistamínicos y corticoterapia, la evolución de las lesiones y las características anatómo-patológicas, se llegó al diagnóstico de Prurigo Pigmentoso.

## Evolución

Se instauró tratamiento con Doxiciclina 200 mg cada 12 horas durante 2 meses, y posteriormente 200 mg cada 24 horas durante 4 meses más, presentando una desaparición progresiva del componente eritematoso y pruriginoso, siendo sustituido por una hiperpigmentación macular residual en la misma localización de las lesiones originales (Figura 2).

**Figura 2.** a) Lesiones eritematosas y pruriginosas en fosa ilíaca derecha. b) A los 4 meses las lesiones eritematosas eran sustituidas por lesiones maculares hiperpigmentadas





## Discusión

El prurigo pigmentoso fue descrito por primera vez por Nagashima, Ohshiro y Shimizu en 1971, y desde entonces la mayor parte de los casos se han descrito en mujeres jóvenes japonesas, siendo una entidad rara en el mundo occidental. Se trata de una dermatosis de origen desconocido, existiendo en la actualidad numerosas teorías sobre su etiopatogenia, siendo la más citada las situaciones favorecedoras de cetosis como la diabetes o la anorexia nerviosa. Clínicamente se caracteriza por lesiones eritematosas y pruriginosas que evolucionan a máculas hiperpigmentadas al cabo de meses, siendo frecuente la recurrencia en la misma zona de la erupción original. Se puede plantear el diagnóstico diferencial con otros procesos más frecuentes, como la hiperpigmentación post-inflamatoria del liquen plano o el eccema. Los tratamientos con minociclina, doxiciclina o dapsona se han utilizado con éxito, siendo los antihistamínicos y corticoides ineficaces.



## Bibliografía

- 1 Yanguas I; Goday J; González-Güermes M; Berridi D; Lozano M; Soloeta R. Prurigo pigmentosa in a white woman. American Academy of Dermatology 1996. Hospital Santiago Apóstol, Vitoria.
- 2 Rodríguez E; Blanco S; Álvarez C; Galache C; Barrio A; Corte G. Prurigo pigmentoso. Actas dermo-sifiliográficas 2005. Hospital de Cabueñes, Gijón.
- 3 Boër A; Ackerman A. Prurigo pigmentosa is distinctive histopathologically. Int J Dermatology. 2003.
- 4 Boër A; Misago N; Wolter M; Kiryu H; Wang XD; Ackerman A. Prurigo pigmentosa: a distinctive inflammatory disease of the skin. Am J Dermatopathology. Vol 25, No 2, 2003.

Miscelánea

17 Sergio Santos Alarcón

# Lesiones puntiformes eritematovioláceas agrupadas en miembro superior





# Lesiones puntiformes eritematovioláceas agrupadas en miembro superior

Sergio Santos Alarcón

## Anamnesis

Presentamos el caso de una paciente mujer de 47 años de edad con antecedente médico de hipertensión arterial esencial en tratamiento con captopril, que acude remitida para valoración de lesión en región de miembro superior izquierdo, que se inició a los 10 años de edad; y que progresivamente se fue extendiendo, durante aproximadamente 15 años hasta que se estabilizó.

No refería episodios de sangrado sobre la misma, ni prurito, y negaba episodios de edema del miembro afecto.

## Exploración física

A la exploración se observaba lesión plana no erosionada formada por parches, que a su vez estaban compuestos por lesiones puntiformes eritematovioláceas, que no desaparecían a la presión, y que se distribuían de forma unilateral en miembro superior izquierdo (*Figura 1*). No se observaba miembro afecto más hipertrófico, ni hipertermia local de la lesión, ni tampoco miembro edematizado. El resto de la exploración física fue anodina.



Figura 1



## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia diagnóstica, que demostró la presencia de números capilares en dermis papilar de paredes delgadas, sin signos de vasculitis, ni de infiltrado inflamatorio, y sin siderófagos ni de hemorragia visibles (Figura 2).

## Diagnóstico

Con todo ello se estableció el diagnóstico de angioma serpiginoso, y se derivó el paciente para valoración de tratamiento con láser de colorante pulsado.

## Comentario

El angioma serpiginoso es un trastorno vascular raro que fue descrito por Hutchinson en 1889. Afecta más frecuente a mujeres y se inicia sobre todo en la segunda década de la vida, con crecimiento progresivo del mismo a lo largo de meses y años<sup>(1)</sup>, que suele estabilizarse posteriormente, o bien con muy poca frecuencia, regresar, dejando una cicatriz superficial. En más del 90 % de los casos, estos se dan de forma esporádica, aunque se ha descrito casos de asociación familiar<sup>(2)</sup>. Se ha asociado a mutaciones en el gen PORCN<sup>(3)</sup>.

La zona más frecuentemente afectada son las nalgas y los miembros inferiores, con distribución habitualmente unilateral, aunque existen otras áreas afectadas y afectación de forma bilateral. Las lesiones son máculas eritematovioláceas de aproximadamente 1 mm, de carácter puntiforme, que se agrupan en placas de varios centímetros de diámetro, o en distribución lineal, y que en ocasiones evolucionan a pápulas.

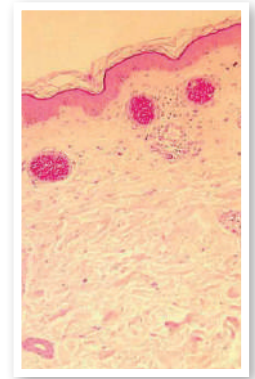


Figura 2



Suele existir respeto de palmas y plantas<sup>(4)</sup>. No asocian clínica de prurito, ni de dolor. La diascopia de las lesiones produce un vaciamiento parcial de las lesiones.

Con la dermatoscopia se observa un patrón en lagunas rojas bien delimitadas, también pueden verse estructuras, como, vasos en coma, vasos en horquilla, y pigmentación parcheada por todo el campo de la lesión.

A nivel histopatológico, se observan numerosos capilares en dermis superficial, ectásicos, congestionados con pared gruesa compuesta por una fila de células. No asocian signos de vasculitis, ni de infiltrado inflamatorio, ni de hemorragia, ni siderófagos en dermis.

No son necesarios estudios de imagen más exhaustivos, los cuales sólo estarían indicados en casos atípicos y para plantear diagnóstico diferencial con otras entidades.

El diagnóstico diferencial puede plantearse con algunas entidades:

#### *Grupo de las dermatosis pigmento purpúricas*

- Enfermedad de Schamberg
  - Máculas eritematomarronáceas de morfología y tamaño diverso, y de carácter asintomático, con punteado purpúrico periférico (granos de pimienta de cayena), que sobre todo se localizan en extremidades inferiores.
- Enfermedad de Gougerot y Blum (dermatosis liquenoide purpúricopigmentaria)
  - Pápulas liquenoides, eritematomarronáceas, que asocian telangiectasias puntiformes, y que suelen confluir en placas, que sobre todo se localizan en extremidades inferiores.





- Enfermedad de Majocchi (púrpura anular telangiectoide)
  - Lesiones purpúricas puntiformes, alrededor de la unidad folicular, que están compuestas por telangiectasias y existen asociadas áreas de atrofia, con distribución anular. Afecta predominantemente a extremidades inferiores.

A nivel histológico, hallazgos comunes son infiltrado de predominio linfocítico en dermis, con extravasación de hematíes (púrpura), y posterior aparición de hemosiderina (pigmento) y engrosamiento de células endoteliales capilares de los capilares.

- Nevus flameo (mancha de vino de Oporto), lesiones benignas de origen congénito debidas a malformación de los plexos vasculares de la dermis. Se localiza preferentemente en la cara, en el territorio inervado por el trigémino. A nivel histológico, se caracteriza por atrofia epidérmica y con vasos dilatados en la dermis .
- Nevus oligemicus, máculas eritematovioláceas, en algunos casos en forma de máculas blanquecinas y telangiectasias, de límites imprecisos e irregulares, fijas y adquiridas. A la palpación las lesiones blanquean y su temperatura es al menos 2 °C inferior a la piel sana adyacente, objetivada dicha temperatura mediante un termómetro de contacto. A nivel histológico, se observa dilatación de los vasos de la dermis papilar y una oclusión de los vasos de la dermis reticular, sin alteraciones en el número de vasos.<sup>7</sup>
- Telangiectasia nevoide unilateral, finas telangiectasias y arañas vasculares distribuidas de forma metamérica, en el estudio anatomopatológico se aprecia vasodilatación capilar con ligero infiltrado linfohistiocitario alrededor de los vasos y anejos<sup>(8)</sup>.



Existe alguna asociación descrita en la literatura con angioqueratoma de la vulva<sup>(5)</sup>, y casos de angioma serpinginoso y afectación ocular y de sistema nervioso central<sup>(6)</sup>, pero no se considera que esta entidad esté asociada a manifestaciones sistémicas.

Los paciente afectados de angioma serpinginoso, suelen responder muy bien a tratamiento con láser de colorante pulsado, con buenos resultados cosméticos.



## Bibliografía

- 1 Ilknur T, Fetil E, Akarsu S, Altiner DD, Ulukus C, Günes AT. Angioma serpiginosum: Dermoscopy for diagnosis, pulsed dye laser for treatment. *J Dermatol.* 2006;33:252–5.
- 2 Marriott PJ, Munro DD, Ryan T. Angioma serpiginosum – familial incidence. *Br J Dermatol.* 1975;93:701–6.
- 3 Houge G, Oeffner F, Grzeschik KH. An Xp11.23 deletion containing PORCN may also cause angioma serpiginosum, a cosmetic skin disease associated with extreme skewing of X-inactivation. *Eur J Hum Genet.* 2008 Sep;16(9):1027-8.
- 4 Bayramgurler D, Filinte D, Kiran R. Angioma serpiginosum with sole involvement. *Eur J Dermatol.* 2008 Nov-Dec;18(6):708-9.
- 5 Namazi MR, Maghsoodi M. Association of angiokeratoma of the vulva with angioma serpiginosum. *J Drugs Dermatol.* 2008;7:882–3.
- 6 Gauthier-Smith PC, Sanders MD, Sanderson KV. Ocular and nervous system involment in angioma serpiginosum. *Br J Ophthalmol.* 1971;55:433-43.
- 7 E. Gutiérrez-Paredes, V. López-Castillo, Á. Revert-Fernández, E. Jordá-Cuevas. Nevus oligemicus localizado en mamas, a propósito de 2 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:443-4.
- 8 FM Almazán-Fernández, MV Guiote, P Burkhardt, R Naranjo. Telangiectasia nevoide unilateral en paciente con infección crónica por virus de la hepatitis B. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:82-3.

## Miscelánea

18

Gladys Pérez Cabello, Virginia Flores Secilla, Álvaro Vargas Nevado,  
Norberto López Navarro

# Lesiones pustulosas en dorso de manos





# Lesiones pustulosas en dorso de manos

Gladys Pérez Cabello, Virginia Flores Secilla, Álvaro Vargas Nevado, Norberto López Navarro

## Anamnesis

Mujer de 65 años, con antecedentes de hipertensión arterial y artrosis, que consulta en el servicio de Urgencias por lesiones en dorso de ambas manos de 7 días de evolución. Las lesiones comenzaron a modo de pequeñas pápulas, desarrollando progresivamente lesiones ampollosas de contenido serohemático. El cuadro se acompañaba de malestar general sin fiebre.

## Exploración física

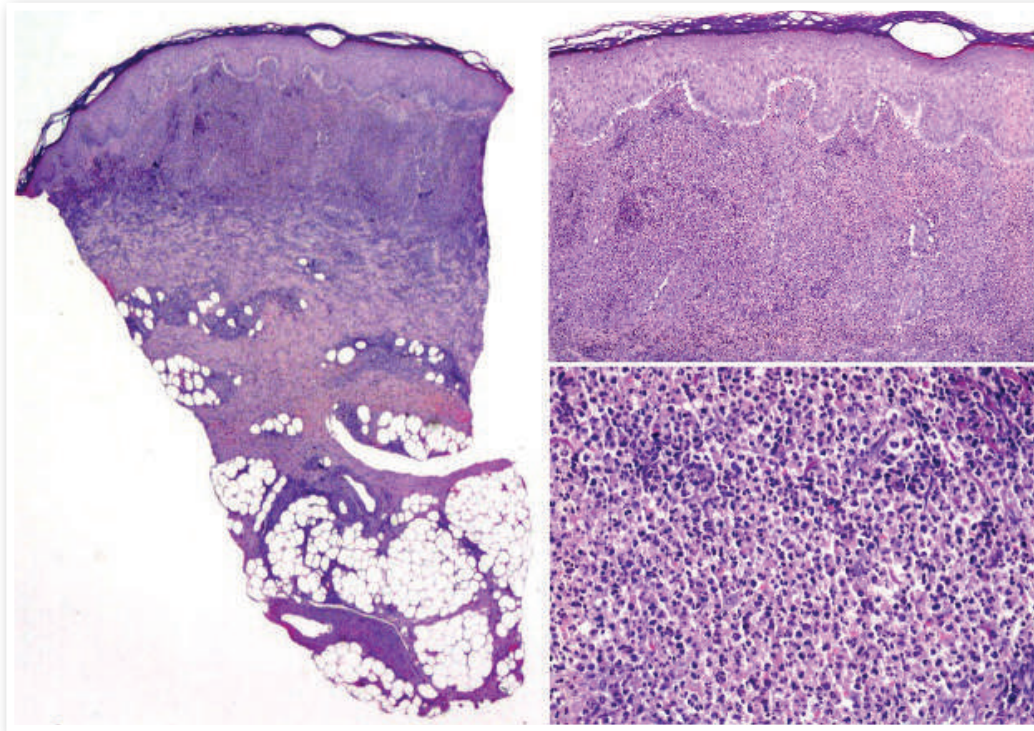
Lesión en primer espacio interdigital de mano izquierda de 6-7 cm formando una placa sobreelevada, con centro ulcerado, de aspecto pustuloso, con borde erimatoso. En primer espacio interdigital y cara lateral de eminencia tenar de mano derecha presentaba lesiones similares pero de menor tamaño (Figura 1).

## Exploraciones complementarias

- En analítica de sangre presentaba discreta leucocitosis con neutrofilia. Resto del estudio sin alteraciones.
- Cultivo microbiológico para hongos, bacterias y micobacterias fue negativo.
- Se realizó biopsia punch de la lesión que mostró un intenso infiltrado neutrofílico que ocupaba todo el espesor de la dermis, con fenómenos de leucocitoclasia y sin hallazgos claros de vasculitis (Figura 2).



**Figura 1.** Lesiones pustulosas en dorso de ambas manos



**Figura 2.** Intenso infiltrado neutrofilico ocupando todo el espesor de la dermis con fenómenos de leucocitoclasia



## Diagnóstico

Dermatosis neutrofílica del dorso de manos

## Tratamiento

Fue tratada con prednisona vía oral a dosis 1 mg/kg/día con muy buena respuesta.

## Evolución

Actualmente la paciente permanece en vigilancia sin tratamiento y hasta el momento no ha experimentado recidivas tras 9 meses de seguimiento.

## Comentario

La dermatosis neutrofílica del dorso de manos es una entidad descrita en 1995 bajo el término de vasculitis pustulosa del dorso de manos. Afecta más frecuentemente a mujeres de mediana edad y se caracteriza por la aparición de pápulas eritematosas que evolucionan a la formación de pústulas y ampollas en dorso de manos. Puede acompañarse o no de clínica sistémica y los datos de laboratorio son variables. El diagnóstico diferencial se realiza principalmente con patología infecciosa y reacciones medicamentosas. El estudio histológico muestra un denso infiltrado de neutrófilos que nos proporciona el diagnóstico de esta entidad. Tanto la presentación clínica como los datos de laboratorio, los hallazgos histopatológicos y la respuesta a corticoides sistémicos sugieren que esta entidad se trata en realidad de una variante localizada del síndrome de Sweet y que sería idéntica al pioderma gangrenoso atípico cuando éste se presenta en las manos, aunque existe una gran controversia respecto a este tema.



Miscelánea

19 Elena Baquero Sánchez

Lesiones queratósicas generalizadas en una mujer joven de origen argelino





# Lesiones queratósicas generalizadas en una mujer joven de origen argelino

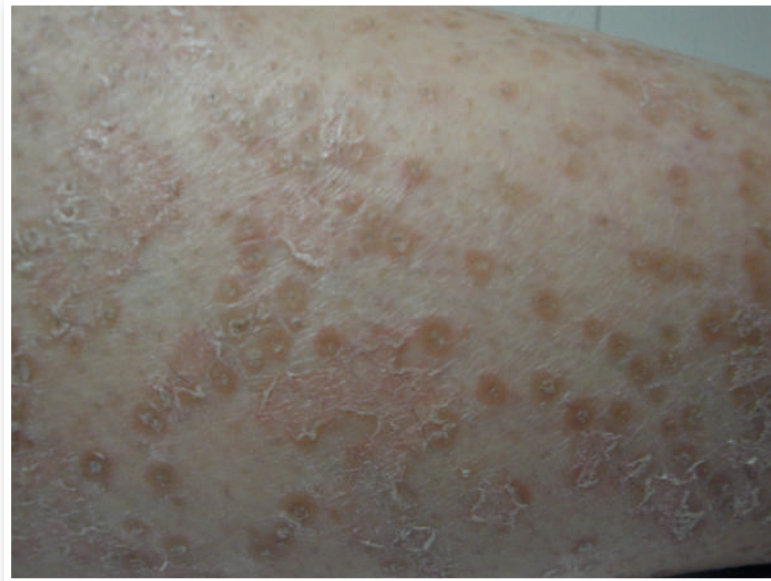
Elena Baquero Sánchez

## Anamnesis

Paciente de 20 años natural de Argelia, gestante de 10 semanas, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Consulta por lesiones cutáneas de varios años de evolución, asintomáticas por lo general, aunque muy ocasionalmente le producían prurito, que aparecieron inicialmente en la espalda y posteriormente fueron generalizándose afectando predominantemente al tronco y extremidades. Había realizado desde hacía mucho tiempo diversos tratamientos con corticoides tópicos con lo que refería notar discreta mejoría transitoria, pero que había suspendido desde el inicio de la gestación. Nadie más en la familia presentaba lesiones similares.

## Exploración física

De forma generalizada, aunque con predominio en miembros inferiores presentaba lesiones papulosas, anulares, ligeramente hiperpigmentadas o de coloración pardusca con descamación fina superficial en collarete, borde sobreelevado y centro atrófico (Figura 1). Algunas lesiones confluían en placas descamativas. No presentaba afectación palmo-plantar, ungueal ni de mucosas.



**Figura 1.** Detalle de las lesiones. Pápulas queratósicas anulares con borde sobreelevado pardusco y centro atrófico

### Exploraciones complementarias

Se realizó un análisis sanguíneo básico con hemograma y perfiles hepático y renal sin alteraciones significativas. La biopsia cutánea mostró la característica laminilla cornoide, una columna compacta de células paraqueratósicas inclinadas sobre el estrato córneo ortoqueratósico circundante, con ausencia de la capa granulosa en su base y presencia de disqueratosis y queratinocitos vacuolados.



## Diagnóstico

Se emitió el diagnóstico de poroqueratosis superficial diseminada por la conjunción de las características clínicas típicas en áreas no fotoexpuestas junto con el hallazgo histológico de la laminilla corneide.

## Tratamiento y evolución

Dada la extensión, que las lesiones permanecían asintomáticas y que la paciente se encontraba en el primer trimestre del embarazo se decidió actitud expectante, con lo que las lesiones han permanecido estables durante los meses de seguimiento. La paciente no acudió a su cita de revisión que tenía programada tras el parto.

## Discusión

La poroqueratosis, descrita por Mibelli en 1893, es una enfermedad crónica y progresiva específica de la queratinización con diferentes formas de presentación clínica entre las que se encuentra la poroqueratosis superficial diseminada. Su etiología es desconocida, a pesar de que en ciertas formas se ha demostrado un carácter autosómico dominante. Clínicamente es similar a la poroqueratosis actínica superficial diseminada (PASD) salvo por la edad de comienzo en la infancia o adolescencia y por el hecho de que la exposición a la radiación ultravioleta no se considera un factor desencadenante, por lo que suelen asentar en áreas fotoexpuestas y no fotoexpuestas. Este sería el caso de nuestra paciente de 20 años y de religión musulmana, por lo que siempre llevaba la mayor parte del cuerpo cubierto. No existe tratamiento específico. En caso de que las lesiones sean muy localizadas pueden resecarse quirúrgicamente, con crioterapia o láser CO2. Se han descrito algunos efectos beneficiosos con el uso tópico de esteroides, 5-fluoracilo, agentes queratolíticos, retinoides, imiquimod tópico, dermabrasión y terapia fotodinámica. La protección solar es la principal medida preventiva, especialmente en los casos de PASD y en sus familiares y por el potencial riesgo de malignidad.



## Bibliografía

- 1 Gu C, Zhang C, Chen L, Xiang L, Zheng Z. Clinical analysis and etiology of porokeratosis. *Exp Ther Med* 2014;8:737-741.
- 2 Jung JY, Yeon JH, Ryu HS, et al. Disseminated Superficial Porokeratosis developed by immunosuppression due to rheumatoid arthritis treatment. *J Dermatol* 2009;35:466-467.
- 3 Kanitakis J. Porokeratoses: un update of clinical, aetiopathogenic and therapeutic features. *Eur J Dermatol* 2014; 24(5):533-544.

## Miscelánea

20 Laura Calomarde Rees, Nancy Rivas Tolosa, Rebeca Alcalá García,  
Onofre Sanmartín Jiménez

# Máculas de aspecto atrófico en mujer joven





# Máculas de aspecto atrófico en mujer joven

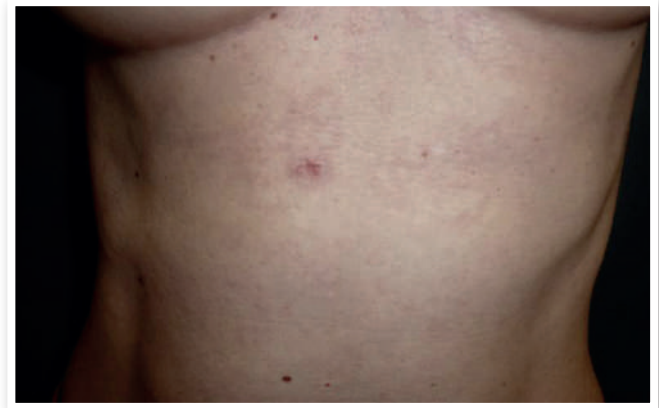
Laura Calomarde Rees, Nancy Rivas Tolosa, Rebeca Alcalá García, Onofre Sanmartín Jiménez

## Anamnesis

Mujer de 37 años sin antecedentes personales de interés que presenta desde hace un año unas lesiones cutáneas maculares de aspecto atrófico localizadas en tronco, escote y zonas intermamaria y submamaria. Dichas lesiones han ido aumentando de tamaño y son asintomáticas. Fueron biopsiadas previamente con diagnóstico de cutis laxa. Además refería anorexia con pérdida ponderal de 6 kg en los últimos 4 meses.

## Exploración física

A la exploración física se observan lesiones maculares circinadas de borde eritematoso sobreelevado con aspecto atrófico. En escote confluyen formando una única placa que ocupa la totalidad del mismo.

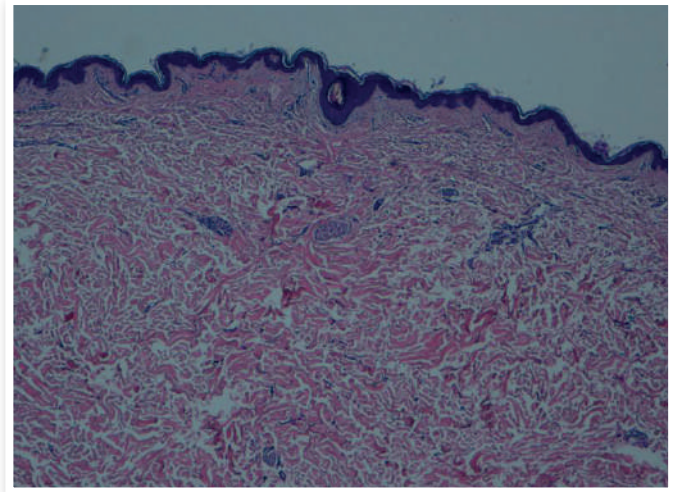


**Figura 1.** Lesiones maculares circinadas de borde eritematoso sobreelevado con aspecto atrófico en abdomen. La imagen muestra la zona de donde se tomó la biopsia



## Pruebas complementarias

- Se solicitó analítica que resultó completamente normal. Los marcadores tumorales fueron negativos.
- El TAC tóraco-abdomino-pélvico no mostró anomalías.
- En cuanto al estudio histopatológico, mediante la tinción de hematoxilina-eosina a pequeño aumento el aspecto de la piel era aparentemente normal. En el estudio de las fibras elásticas con orceína para valorar alteraciones cuantitativas de las mismas no se llegó a ningún resultado concluyente, quizás una discreta reducción de fibras elásticas en alguno de los cortes. También un mínimo engrosamiento del colágeno en algunas zonas de la dermis reticular.



**Figura 2.** A nivel histológico, se observa una epidermis normal. Las flechas señalan el engrosamiento mínimo del colágeno en la dermis reticular

## Diagnóstico

Atrofodermia de Pasini y Pierini.

## Tratamiento y evolución

La paciente inició tratamiento con prednisona 30 mg y a las 2 semanas se añadieron antipalúdicos (cloroquina). Respecto a la evolución, las lesiones cutáneas mejoraron con el tratamiento pautado.





## Discusión

La atrofodermia de Pasini y Pierini (APP) es una condición dermatológica poco común. Podemos encontrarla definida como una variante atrófica primaria no indurada de morfea o como una forma de atrofia cutánea de etiología desconocida, lo que nos indica la controversia que existe con respecto a esta entidad, si se asocia o no a esclerodermia localizada. Dicha patología presenta unos rasgos bien definidos: localización preferente en el tronco de mujeres jóvenes o de edad media, bordes bien definidos y un carácter atrófico, que muestra depresión bajo el nivel de la piel adyacente. El diagnóstico de AIPP reside en el conjunto de características clínicas; ya que presenta escasa especificidad histológica, en las lesiones se observa una epidermis normal, la dermis papilar con infiltrado inflamatorio perivascular de linfocitos, histiocitos y células plasmáticas y engrosamiento mínimo del colágeno de la dermis reticular. Por ello, con frecuencia, el diagnóstico anatomopatológico es el de "piel normal". En el diagnóstico diferencial deben incluirse: enfermedad de Lyme, anetodermia, liquen escleroso y atrófico, nevus de Becker y cicatrices de herpes zóster.



## Bibliografía

- 1 Alfonso González-Morán, Rocío Martín-López, col. Atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini. Estudio de cuatro casos. Actas Dermosifiliográficas 2005; 96 (5), 303-306
- 2 Posada Sánchez Teresita, Novalés Santocoloma, Josefa. Atrofodermia de Pasini y Pierini. Artículo de revisión. Rev Cent Dermatol Pascua. Vol 8 núm 3, 1999.

Miscelánea

21

Modesto Martín González, Jean-Luc Bernabó, Gladys Pérez Cabello

# Máculas hiperpigmentadas de patrón Blaschkoideo





# Máculas hiperpigmentadas de patrón Blaschkoideo

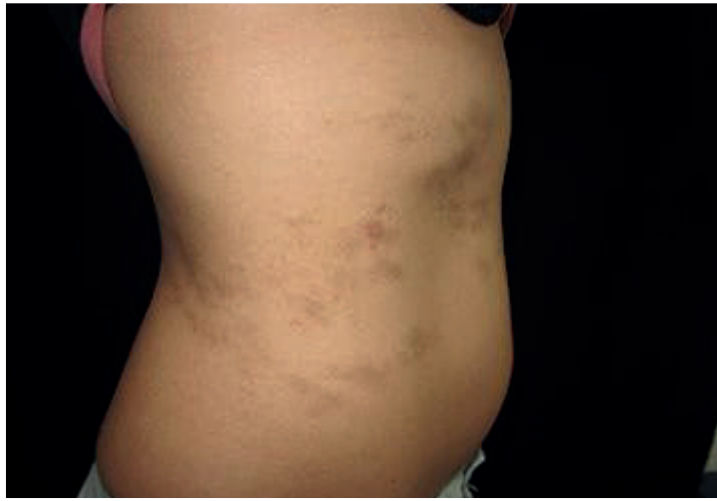
Modesto Martín González, Jean-Luc Bernabó, Gladys Pérez Cabello

## Anamnesis

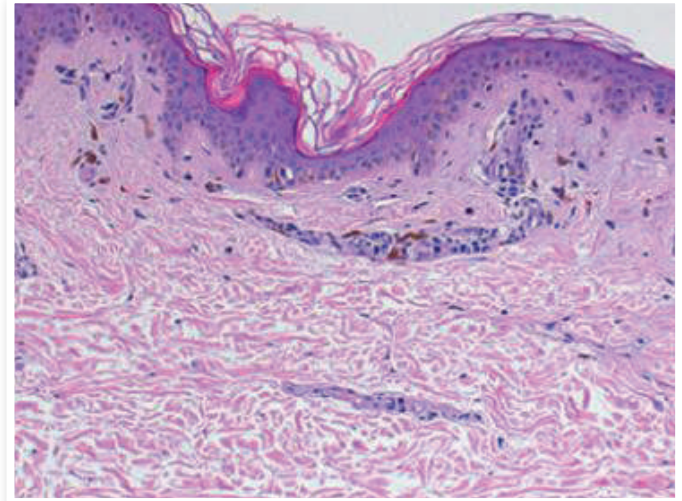
Mujer de 33 años de edad, sin antecedentes personales de interés, de raza caucasiana con fototipo claro, presentaba desde hacía 15 meses una hiperpigmentación asintomática que se extendía por el tronco de forma progresiva. No se identificó ningún desencadenante. Refería dolores articulares erráticos de características inflamatorias de forma ocasional.

## Exploración física

Presentaba múltiples máculas ovaladas de tamaños variables, que confluían siguiendo las líneas de tensión cutáneas. Mostraban una coloración marrón grisácea, sin signos inflamatorios en los márgenes. Se distribuían unilateralmente por el costado y flanco derecho. Las máculas no eran atróficas y tampoco estaban induradas. El resto del tegumento, incluido anejos y mucosas estaban respetados (Figura. 1). Solo destacaba la existencia de pápulas piezogénicas podálicas dolorosas en ambos pies.



**Figura 1.** Máculas hiperpigmentadas marrón grisáceas siguiendo las líneas de tensión cutáneas



**Figura 2.** Biopsia cutánea: hiperpigmentación de queranocitos basales, discreto daño vacuolar basal, ocasionales linfocitos perivasculares y abundantes melanófagos en dermis superficial (Hematoxilina-eosina x200)

## Exploraciones complementarias

La biopsia mostraba una epidermis conservada con hiperpigmentación en la capa basal. En la dermis papilar se observaba un discreto infiltrado inflamatorio perivascular linfocitario, incontinencia pigmentaria y melanófagos (Figura 2).



Analítica sanguínea, con resultados normales, que incluyó hemograma, bioquímica básica, coagulación, TSH y serología VHC negativa.

## Diagnóstico

Eritema discrómico perstans o dermatosis cenicienta de patrón Blaschkoideo.

## Tratamiento y evolución

Se pautó tratamiento con metilprednisolona 0,1% en crema cada 12 horas con respuesta parcial. Debido a la existencia de dolores articulares de características inflamatorias la paciente fue valorada por reumatología que la diagnosticó de artritis reumatoide, y pauta tratamiento con metotrexato 15mg semanal. Así se apreció mejoría del componente articular y cutáneo asociado.

## Comentario

El eritema discrómico perstans es una dermatosis que aparece con más frecuencia entre la primera y la tercera década de la vida en pacientes con fototipos III y IV. Consiste en una hiperpigmentación adquirida idiopática que se localiza en el cuello, tronco y parte proximal de los brazos. La distribución siguiendo las líneas de blaschko en esta patología es extremadamente infrecuente. Tras una búsqueda exhaustiva solo hemos encontrado un caso parecido publicado por Yokozeki y cols en el año 2005<sup>1</sup>. En el diagnóstico diferencial deben considerarse otros procesos que cursan con hiperpigmentación, como la erupción fija medicamentosa, el liquen plano, la incontinencia pigmenti, la mastocitosis, la hiperpigmentación de la enfermedad de Addison, el lupus eritematoso discoide o la atrofodermia de Pasini y Pierini, entre otros.



## Bibliografía

- 1 Multiple linear erythema dyschromicum perstans (ashy dermatosis) in the lines of Blaschko. Yokozeki H, Ueno M, Komori K, Nishioka K  
Dermatology. 2005;210(4):356-7.

Miscelánea

22 Raquel Pérez Mesonero

# Máculas hiperpigmentadas faciales infantiles: una nueva entidad dermatológica







# Máculas hiperpigmentadas faciales infantiles: una nueva entidad dermatológica

Raquel Pérez Mesonero

## Anamnesis

Paciente varón de 10 meses de edad, sin alergias conocidas ni antecedentes de interés, que acude por aparición brusca de lesiones hiperpigmentadas en la frente de 2 semanas de evolución, estables desde su inicio y completamente asintomáticas. Interrogados los padres, no existe contacto estrecho con animales, no se han producido cambios en los productos de higiene habituales, no se ha introducido medicación recientemente y no tienen constancia de que existieran otras lesiones previamente. El paciente no ha presentado fiebre ni síntomas sistémicos.

## Exploración física

Paciente afebril, consciente y alerta, con buen estado general. En toda la región frontal presenta máculas de color parduzco muy tenue, en número mayor de 10, de distinto tamaño (la mayor de 7x5mm) y mal delimitadas. Tienen una distribución aleatoria y no confluyente sobre piel sana. En algunas de ellas puede observarse una muy discreta descamación superficial. Luz de Wood negativa. Signo de Darier negativo. Explorando el resto del tegumento, el paciente presenta escasas lesiones melanocíticas compatibles con nevus juntales. No se aprecian manchas cafés con leche, lesiones palmoplantares ni en mucosas (Figura 1).



**Figura 1.** Máculas hiperpigmentadas frontales en primera consulta



**Figura 2.** Revisión a las 3 semanas



## Exploraciones complementarias

Dada la corta edad del paciente, y el carácter reciente y asintomático de las lesiones, se decide no realizar pruebas complementarias por el momento, y revisar en 3 semanas.

## Diagnóstico

Se plantea inicialmente el diagnóstico diferencial entre *pitiriasis versicolor* e *histiocitosis cefálica benigna*.

## Tratamiento

Se pauta Ketoconazol tópico al 2%, una aplicación por la noche durante 2 semanas.

## Evolución

El paciente vuelve a consulta 3 semanas después con persistencia de las lesiones, ahora más evidentes que en la primera visita, por lo demás sin cambios llamativos respecto a lo descrito previamente (Figura 2).

## Comentario

La aparición brusca de lesiones hiperpigmentadas frontales en niños sin precederse de edema, eritema o descamación se ha propuesto recientemente como nueva entidad dermatológica. Se trata siempre de niños sanos entre 2 y 24 meses de edad, sin antecedentes de interés, con aparición brusca de lesiones como las descritas sin datos que orienten a un origen postinflamatorio de las mismas, con un promedio de 6 meses de evolución.



El diagnóstico diferencial inicial incluye las micosis superficiales, la urticaria pigmentosa y la histiocitosis cefálica benigna (todas ellas fácilmente descartables mediante pruebas complementarias), sin olvidarse de condiciones genéticas como la neurofibromatosis, y de entidades como el *eritema discómico perstans* o la *pigmentación macular eruptiva idiopática*. El estudio histológico revela un infiltrado inflamatorio perivascular y la presencia de melanófagos dispersos en las papilas dérmicas. Las lesiones tienden a la estabilidad, o en algunos casos hacia el aclaramiento progresivo. Dado su carácter benigno y su etiología desconocida, se recomienda su observación sin tratamiento específico. Presentamos el caso de un niño con características epidemiológicas y clínicas compatibles con la nueva entidad denominada máculas hiperpigmentadas faciales infantiles.

## Miscelánea

23 Jéssica González Ramos, Ánder Mayor Iburguren,  
Fátima Albizurri Prado, Marta Feito Rodríguez

# Máculas violáceas en un neonato con retraso de crecimiento intrauterino severo





# Máculas violáceas en un neonato con retraso de crecimiento intrauterino severo

Jéssica González Ramos, Ánder Mayor Iburguren, Fátima Albizurri Prado, Marta Feito Rodríguez

## Anamnesis

Describimos el caso de un neonato con retraso de crecimiento intrauterino severo (peso al nacer: 1,3 kg), cuya ecografía prenatal sugería un síndrome de huesos largos-cortos. Además presentaba una facies peculiar con micrognatia, cara triangular, orejas de implantación baja y pelo ralo, por lo que se solicitó estudio genético. El paciente permaneció en ingreso hospitalario durante 2 meses por colestasis, coagulopatía, trombopenia, shunt porto-sistémico, cardiopatía congénita e hipoglucemias de repetición. A los 10 días de vida nos avisan por lesiones cutáneas generalizadas que presentaba desde el momento del nacimiento.

## Exploración física

Se observan máculas violáceas generalizadas, no infiltradas, de tono más intenso en tronco, región facial y cuero cabelludo (Figura 1). En las extremidades las lesiones se habían ido aclarando hasta hacerse casi imperceptibles.



**Figura 1.** Máculas violáceas distribuidas por la región facial y el cuero cabelludo



## Exploraciones complementarias

Biopsia cutánea: En la dermis intersticial, entre los haces de colágeno, se observan grupos de células de núcleo redondo e hiper cromático sin apenas citoplasma, que se tiñen con la técnica de inmunohistoquímica Glicoforina A. Además se ven otras células con un núcleo segmentado y algunos eosinófilos (Figura 2).

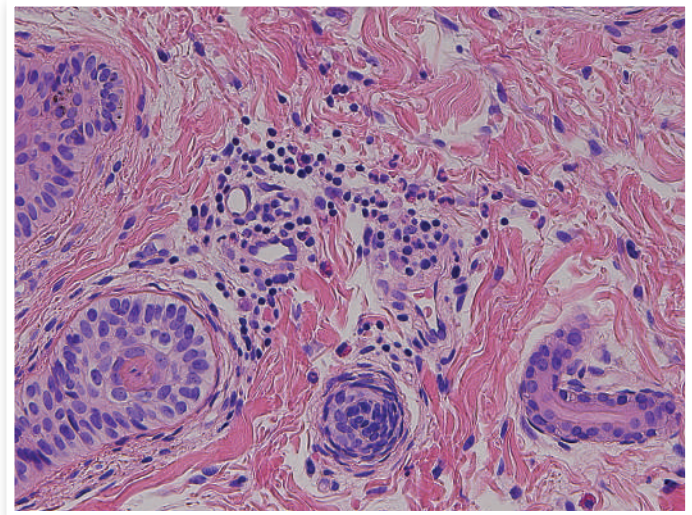
- Analítica: No se objetivaba elevación de los parámetros que indican hemólisis. Datos de colestasis y coagulopatía.
- Serologías: Toxoplasma, rubeola, CMV, herpes y parvovirus repetidamente negativas.

## Diagnóstico

Blueberry muffin baby.

## Tratamiento y evolución

Las lesiones cutáneas regresaron espontáneamente en 5 semanas sin recurrencia posterior de las mismas. La causa más probable de este síndrome en este caso sería una eritroblastosis fetal como mecanismo compensatorio de una hipoxia crónica intraútero, con estimulación de la hematopoyesis en hígado, bazo y piel. Esto explicaría tanto el fallo hepático como las lesiones cutáneas.



**Figura 2.** Biopsia cutánea de piel de cuero cabelludo: En dermis intersticial se observan nidos eritroides, neutrófilos en estadio intermedio de maduración y eosinófilos



## Comentario

El “blueberry muffin baby” es una dermatosis neonatal infrecuente caracterizada por lesiones tipo máculas, pápulas o nódulos firmes de tonos desde purpúricos a eritematovioláceos, que no blanquean a la presión. Las lesiones suelen ser generalizadas aunque muestran predilección por cabeza, cuello y tronco. Se autorresuelven entre las 3 y las 6 semanas de vida sin dejar lesiones residuales. En el diagnóstico diferencial se incluyen neoplasias y lesiones vasculares.

Histológicamente se caracteriza por una hematopoyesis extramedular en dermis. La hematopoyesis extramedular es un fenómeno normal hasta 5º mes de gestación, pero es patológica en un neonato, siendo sus causas principales infecciones congénitas intrauterinas como las del grupo TORCH y enfermedades hemolíticas neonatales (esferocitosis hereditaria, incompatibilidad Rh, etc).

Ante un neonato con lesiones cutáneas tipo “blueberry muffin baby” es fundamental realizar una biopsia cutánea para descartar infiltración tumoral, por orden de frecuencia: leucemia cutis, histiocitosis de células de Langerhans y metástasis de neuroblastoma, pudiendo ser el síntoma inicial en todas ellas.





## Bibliografía

- 1 Ya- Wen Hsiao, Fang-Wen Tseng, Yi-Ling Shis et al. Blueberry muffin baby with acute myeloid leukemia and spontaneous remission. *Dermatologica Sinica* 29 (2011) 47-49.
- 2 Yi- Linf Shis, Tseng-tong Kyo, Yi-Hao Weng et al. Coexisting metastatic neuroblastoma and dermal erythropoiesis in a blueberry muffin baby. *J Am Acad Dermatol* 2011 June, 64 (6), 1197-8.
- 3 Ellis Gottesfeld, Robert A. Silverman, Petter F. Coccia et al. Transient blueberry muffin appearance of a newborn with congenital monoblastic leukemia. *Am J Acad Dermatol* 1989; 21: 347-51.
- 4 Hart Isaacs. Cutaneous metastases in neonates: A review. *Pediatric Dermatology* Vol 28 N° 2 85-93 2011.

Miscelánea

24 Sandra Fernández Alonso

“Mamá, se me caen las uñas”





# “Mamá, se me caen las uñas”

Sandra Fernández Alonso

## Anamnesis

Niño de 4 años, sin antecedentes personales o familiares de interés, que acude a nuestra consulta derivado por su pediatra debido a un despegamiento de las uñas de los dedos de las manos desde hacía unas 2 semanas y que, según refiere su madre, había sido precedido por la aparición de surcos transversales en la lámina ungueal. No referían traumatismo previo ni contacto con animales. El niño no presentaba dolor ni otros síntomas asociados. El paciente había presentado 7 semanas antes un cuadro febril junto con un exantema vesiculopustuloso en manos y pies de predominio palmoplantar, compatible con una enfermedad boca-mano-pie (EBMP).

## Exploración física

Se aprecia un despegamiento de la porción proximal de la lámina ungueal de algunas de las uñas de los dedos de las manos. El resto de las uñas presentan estriación transversal. No signos de inflamación asociados. No otras lesiones.

## Pruebas complementarias

En determinadas ocasiones una anamnesis cuidadosa y dirigida nos puede dar la respuesta, sin necesidad de otras pruebas complementarias.



**Figura 1.** En la imagen se aprecia dicho despegamiento, con presencia de áreas amarillentas y blanquecinas (leuconiquia)



**Figura 2.** En algunas de las uñas se aprecia una lámina ungueal distal engrosada y de coloración amarillenta que parecía estar siendo reemplazada en su parte proximal por una nueva de aspecto normal



## Diagnóstico

Onicomadesis y líneas de Beau asociadas a la enfermedad de boca-mano-pie.

## Tratamiento

No es necesario ningún tratamiento específico en las uñas, aparte de mantener la zona limpia y evitar nuevos traumatismos.

## Evolución

La resolución del cuadro fue espontánea y ad integrum en unas pocas semanas.

## Comentario

La onicomadesis consiste en el despegamiento indoloro y sin inflamación de la lámina del lecho ungual en la zona proximal, apareciendo por debajo una uña nueva. Las líneas de Beau son surcos transversales en la uña que van desde un pliegue lateral a otro, resultado de la interrupción temporal en la formación de la placa ungual. La EBMP es una infección de etiología viral (el virus más prevalente es el Coxsackie A16), caracterizada por una estomatitis vesicular y erosiva asociada a una erupción vesicular palmoplantar. La onicomadesis relacionada con EMPB es más frecuente en niños menores de cuatro años, entre cuatro y ocho semanas después de la EMPB, con mayor frecuencia cuando esta es causada por coxsackie A6. El mecanismo etiopatogénico podría ser por lesión directa del virus, por la inflamación existente en lesiones papulovesiculares o incluso por sobreinfección fúngica debida a un exceso de higiene. La onicomadesis también puede estar asociada a otras infecciones como varicela y micosis; trastornos de índole autoinmune, como alopecia areata o pénfigo vulgar; diversos fármacos e incluso han sido descritas formas neonatales.

## Miscelánea

25 Adriana Cosano Quero, Leire Sánchez Los Arcos,  
Ximena Calderón Castrat, Ángel Santos-Briz Terrón

# Megalodactilia congénita de lenta aparición, causa infrecuente de consulta





# Megalodactilia congénita de lenta aparición, causa infrecuente de consulta

Adriana Cosano Quero, Leire Sánchez Los Arcos, Ximena Calderón Castrat, Ángel Santos-Briz Terrón

## Anamnesis

Varón de 29 años de edad intervenido quirúrgicamente en la infancia por una lesión congénita del 4º dedo de la mano derecha mediante amputación del mismo (el paciente no aporta informe). Consulta por presentar aumento progresivo del tamaño del dedo adyacente al amputado, refiriendo impotencia funcional y afectación psicológica debido a la deformidad.

## Exploración física

A la exploración se observa una tumoración subcutánea de consistencia firme, móvil, de aspecto lobulado, recubierta de piel de apariencia normal localizada en 5º dedo de la mano derecha, que se extiende hacia la muñeca y la región cubital del antebrazo, lo que condiciona una macrodactilia de dicho miembro (Figura 1).



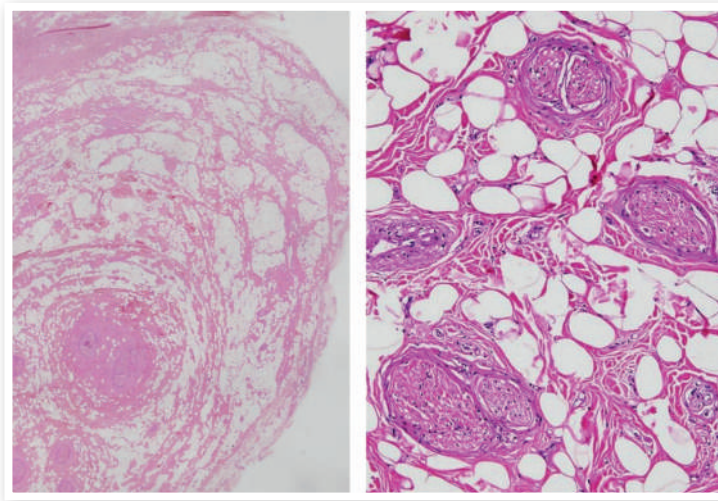
**Figura 1.** Cara palmar mano derecha: Aumento de volumen del 5º dedo a expensas de tumoración subcutánea firme, móvil y de aspecto lobulado, recubierta de piel normal, que se extiende hacia muñeca y región cubital (Cortesía del Servicio de Cirugía Plástica)





## Exploraciones complementarias

El estudio histológico de la pieza de exéresis muestra una proliferación de tejido fibroadiposo maduro, entremezclado con haces de colágeno hipocelulares, que rodean estructuras nerviosas (Figura 2a). A mayor aumento se observa engrosamiento fibroso perineural, fenómenos hipertróficos focales, cambios de tipo neuroma traumático y de manera puntual proliferaciones perineurales (Figura 2b).



**Figura 2.** a) Preparación de pieza de extirpación tumoral a pequeño aumento: Se observa proliferación de tejido fibroadiposo maduro, entremezclada con haces de colágeno hipocelulares, que rodean estructuras nerviosas. b) A mayor aumento: Estructuras nerviosas con engrosamiento fibroso perineural, fenómenos hipertróficos focales, cambios de tipo neuroma traumático y de manera puntual proliferaciones perineurales

## Diagnóstico

Hamartoma neural fibrolipomatoso.



## Tratamiento

Debido a la impotencia funcional, la deformidad y a la afectación psicológica que la lesión produce, se decide realizar amputación del 5º dedo de la mano derecha.

## Evolución

En el momento actual (21 meses tras el tratamiento quirúrgico), el paciente se mantiene asintomático sin aparición de nuevas lesiones.

## Comentario

El hamartoma neural fibrolipomatoso es una malformación muy poco frecuente de los nervios periféricos que consiste en un sobrecrecimiento anómalo de tejido fibroadiposo entre los haces nerviosos, engrosando los mismos<sup>(1)</sup>. Fue descrito por Masson en 1953 aunque posteriormente Enzinger definió sus características clinicopatológicas. Ha recibido distintos nombres: lipoma intraneural del nervio mediano (NM), lipoma perineural, hamartoma lipomatoso, neurolipomatosis y fibrolipoma neural. La mayoría de los casos se diagnostican durante las tres primeras décadas de la vida pero frecuentemente es congénito<sup>(2)</sup>. Su localización más frecuente es el NM (hasta el 80%), aun así se ha descrito también en el cubital, peroneo, plexo braquial y pares craneales<sup>(3)</sup>. Puede producir sintomatología neurológica si existe compresión nerviosa. El tratamiento se basa en la amputación quirúrgica aunque si es incompleta recidiva hasta en el 60% de los casos. El diagnóstico diferencial debe hacerse con el neurofibroma cutáneo lipomatoso, la lipofibromatosis y la lipomatosis difusa. En conclusión, presentamos una patología proliferativa benigna de los nervios periféricos cuyos hallazgos clínicos e histológicos están poco descritos en la literatura médica.



## Bibliografía

- 1 Plaza JA, Kazakov DV, Casas G, Requena L, Sanmartin O, Kacerovska D, Michal M, Schmoranzova A, Suster S, Sanguenza M. Fibrolipomatous hamartoma of the nerve: a clinicopathologic report of 13 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2014; 70(4): 736-42.
- 2 Price AJ, Compson JP, Calonje E. Fibrolipomatous hamartoma of nerve arising in the brachial plexus. *J Hand Surg Br*. 1995; 20(1): 16-8.
- 3 Philp L, Naert KA, Ghazarian D. Fibrolipomatous Hamartoma of the Nerve Arising in the Neck: A Case Report With Review of the Literature and Differential Diagnosis. *Am J Dermatopathol*. 2014; 0: 1-5.

## Miscelánea

26 Alejandro Lobato-Berezo, Marcela Martínez-Pérez,  
Adrián Imbernón-Moya, Antonio Aguilar-Martínez

# Múltiples lesiones espiculadas en dedo





# Múltiples lesiones espiculadas en dedo

Alejandro Lobato-Berezo, Marcela Martínez-Pérez, Adrián Imbernón-Moya, Antonio Aguilar-Martínez

## Anamnesis

Mujer de 67 años que acude por la aparición progresiva de unas lesiones en el segundo dedo del pie derecho que se han tratado en sucesivas ocasiones con crioterapia sin la desaparición de las mismas. La paciente no refería traumatismos ni radiaciones previas en la zona.

## Exploración física

En el tercio distal del segundo dedo del pie derecho, se observaban unas lesiones papulosas hiperqueratósicas en forma de espinas o proyecciones digitiformes, de un color amarillento, agrupadas pero sin tendencia a confluir (Figura 1).



Figura 1



## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de una de las lesiones que mostró una serie de columnas de hiperqueratosis ortoqueratósica sobre una epidermis normal y una ligera papilomatosis dérmica con escasos infiltrados inflamatorios linfocitarios perivasculares (Figura 2). El estudio para virus del papiloma humano fue negativo.

## Diagnóstico

Hiperqueratosis digitada diminuta múltiple (variante esporádica).

## Tratamiento y evolución

Se explicó la naturaleza benigna de las lesiones y se decidió adoptar una actitud expectante con controles sucesivos sin modificación de las lesiones.

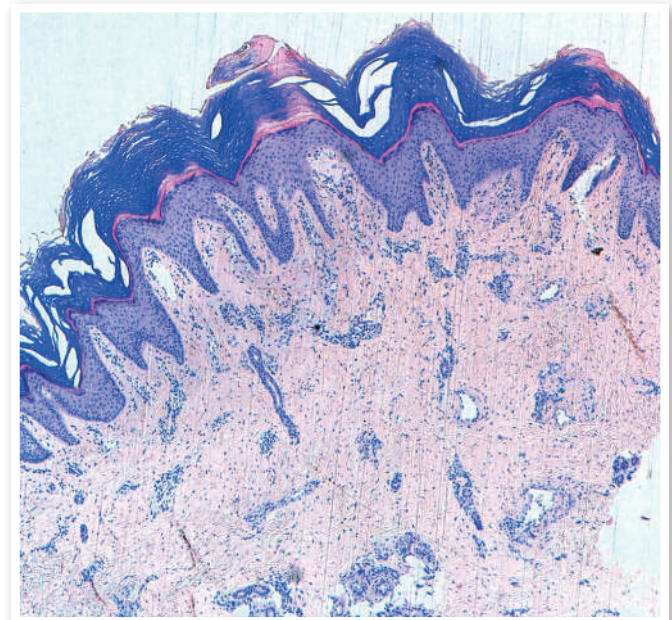


Figura 2



## Comentario

La hiperqueratosis digitada diminuta múltiple es un trastorno de la queratinización de etiología desconocida y de la que se han descrito tres variantes; la familiar, la esporádica y la posinflamatoria<sup>(1)</sup>. Fue descrito por primera vez por Goldstein<sup>(2)</sup> en 1967 y se han descrito menos de 50 casos en la literatura hasta la actualidad<sup>(3)</sup>. La clínica consiste en la aparición de pápulas hiperqueratósicas a modo de proyecciones digitiformes, del color de la piel, que suelen localizarse en el tronco, cuello y extremidades y que en ocasiones pueden afectar a manos y pies<sup>(4)</sup>. Suelen tener un tamaño de varios milímetros y se disponen de forma aislada sin tendencia a confluir. No tienen relación con el folículo piloso. A nivel histológico se observan columnas de hiperqueratosis ortoqueratósica sobre una epidermis normal o con un estrato granuloso ligeramente prominente. El diagnóstico diferencial debe establecerse con verrugas vulgares filiformes, el liquen espinuloso o la queratodermia espinulosa. Para su tratamiento pueden utilizarse queratolíticos como el ácido salicílico o el ácido retinoico, 5-fluoruracilo, crioterapia, emolientes o electrodesecación.



## Bibliografía

- 1 Garzón Aldás E, Torres G. Hiperqueratosis digitada diminuta múltiple. *Piel* 2014;29:603-5.
- 2 Goldstein N. Multiple minute digitate hyperkeratosis. *Arch Dermatol* 1967;96:692-3.
- 3 Correia O, Rocha N, Haneke E. Multiple minute digitate hyperkeratosis affecting the face and folds: clinical, dermoscopic, and histological report of a familial case. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat.* 2014;23:79-80.
- 4 Benoldi D, Zucchi A, Allegra F. Multiple minute digitate hyperkeratoses. *Clin Exp Dermatol* 1993;18:261-2.



## Miscelánea

27 María del Mar Escudero, Nicole Knöpfel, Elisabet Jubert,  
Ana Martín-Santiago

Múltiples pápulas de aspecto traslúcido  
localizadas en la cara





# Múltiples pápulas de aspecto traslúcido localizadas en la cara

María del Mar Escudero, Nicole Knöpfel, Elisabet Jubert, Ana Martín-Santiago

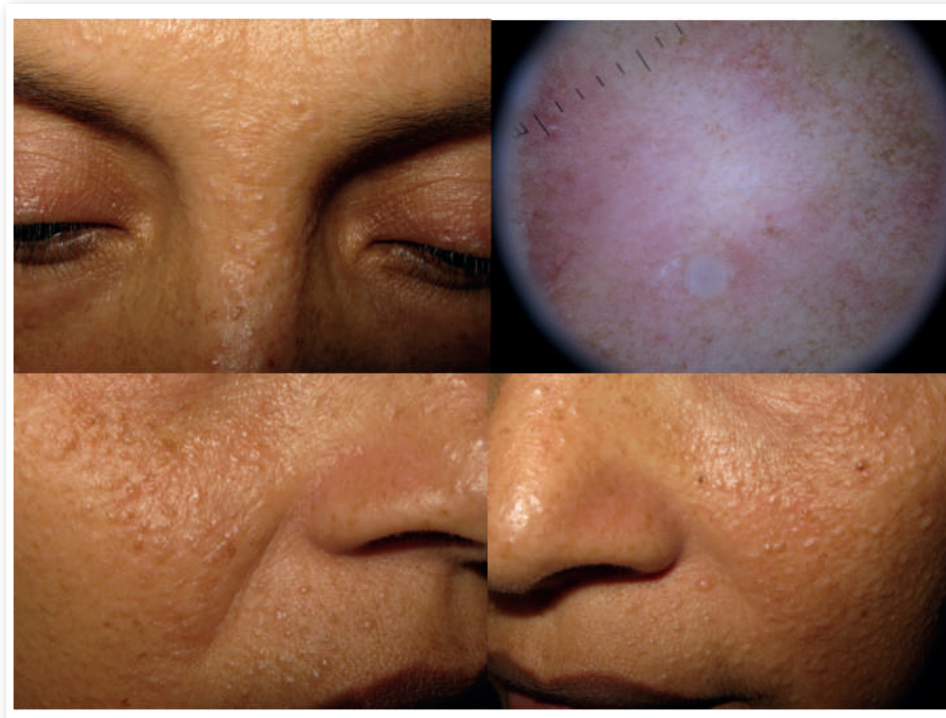
## Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 52 años que acudió a la consulta de Dermatología por la aparición de múltiples pápulas asintomáticas localizadas en la cara desde hacía 7 meses. No presentaba antecedentes médicos ni familiares de interés y no refería medicación recientemente introducida.

## Exploración física

Se observaban múltiples pápulas (>50) de aproximadamente 1-4 mm de diámetro, de coloración grisácea y aspecto traslúcido, no confluyentes, localizadas en región glabelar y dorso nasal, ambas mejillas y en surcos nasogenianos (Figura 1).

En la dermatoscopia se apreciaban pequeñas áreas circulares homogéneas de coloración gris pálido-azulado, sin componente vascular asociado (Figura 1). En el resto del examen físico no se evidenciaron otras alteraciones a destacar.



**Figura 1.** Múltiples pápulas de coloración grisácea y aspecto traslúcido.  
Imagen dermatoscópica: áreas circulares homogéneas gris pálido-azulado



## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones y en el estudio histológico se observó una lesión quística en dermis con un contenido acelular discretamente eosinofílico. La pared estaba revestida de una doble capa de epitelio cúbico sin características microscópicas de secreción por decapitación.

## Diagnóstico

Hidrocistomas múltiples ecinos.

## Evolución

Ante la repercusión psicológica de las numerosas lesiones faciales se decidió realizar infiltración de toxina botulínica A. Previamente se aplicó EMLA y se infiltró un total de 50 U con una concentración de 25U/ml. A las 3 semanas se observó una gran mejoría de las lesiones ([Figura 2](#)), sin presentar ninguna complicación durante su evolución.

## Comentario

Los hidrocistomas ecinos son tumores anexiales benignos que derivan de los conductos de las glándulas sudoríparas. Suelen afectar a mujeres de mediana edad y se presentan como lesiones solitarias entre 0,1-1 cm de tamaño, de superficie lisa con un aspecto quístico o traslúcido. Su localización más frecuente es la cara, en particular en la región palpebral.



**Figura 1.** Resolución de las lesiones tras infiltración de toxina botulínica



Ocasionalmente, se presentan como lesiones múltiples. El diagnóstico diferencial se plantea con el carcinoma basocelular, otros tumores anexiales, quistes epidérmicos, comedones y linfangiomas<sup>(1,2)</sup>. No se ha definido un patrón dermatoscópico diagnóstico<sup>(3)</sup>. Los hidrocistomas múltiples ecrinos pueden aparecer asociados al síndrome de Goltz-Gorlin o al síndrome de Schopf- Schulz- Passarge. También se han descrito en pacientes con enfermedad de Graves. El carácter benigno de las lesiones hace que no requieran tratamiento salvo por motivos estéticos. La exéresis quirúrgica es el tratamiento de elección para las lesiones solitarias y en caso de lesiones múltiples se han utilizado varios tratamientos como láser, curetaje, electrocoagulación, ácido tricloroacético, atropina tópica al 1% o toxina botulínica<sup>(4,5)</sup> con resultados variables. En nuestro caso se eligió la toxina botulínica con muy buenos resultados.



## Bibliografía

- 1 Lee MR, Ryman W. Multiple eccrine hidrocystomas. *Australas J Dermatol* 2004; 45: 178–80.
- 2 Massone C, Noll P, Hofmann-Wellenhof R. Multiple, bilateral periorbital blue macules. *Clin Exp Dermatol*. 2014; 39: 423-424
- 3 Correia O, Duarte AF, Barros AM, Rocha N. Multiple eccrine hidrocystomas—from diagnosis to treatment: the role of dermatoscopy and botulinum toxin. *Dermatology*. 2009;219:77-9.
- 4 Messikh R, Atallah L, Aubin F, Humbert P. [Botulinum toxin in disabling dermatological diseases]. *Ann Dermatol Venereol*. 2009;136 Suppl 4:S129-36.
- 5 Kontochristopoulos G, Markantoni V, Stefanaki C, Kanelleas A, Rigopoulos D, Gregoriou S. Multiple eccrine hidrocystomas treated with botulinum toxin A. *Clin Exp Dermatol*. 2011;36:95-6.

Miscelánea

28 Luis Gerardo Beteta Gorriti

# Pámpulas agrupadas de larga evolución







# Pápulas agrupadas de larga evolución

Luis Gerardo Beteta Gorriti

## Anamnesis

Mujer de 36 años de edad, sin antecedentes médicos de relevancia que acude a nuestra consulta por presentar desde hacía unos 10 años aproximadamente la aparición progresiva de varias lesiones asintomáticas, agrupadas en la región dorso lumbar derecha.

## Exploración física

En la zona descrita y con distribución metamérica, la paciente presentaba múltiples lesiones papulares, bien delimitadas, de entre 2 y 4 mm de diámetro, de consistencia blanda, del color de la piel adyacente (Figura 1). No presentaba otras lesiones de estas características en ninguna otra zona del cuerpo, ni otras lesiones a nivel mucocutáneo significativas.



Figura 1



## Exploraciones complementaria

Realizamos biopsia de una de las lesiones, siendo informada con el diagnóstico de neurofibroma. Tras realizar este diagnóstico se solicitó una evaluación oftalmológica y neurológica siendo ambas anodinas.

## Diagnóstico

Considerando todos los hallazgos descritos llegamos al diagnóstico de: neurofibromatosis segmentaria.

## Tratamiento

Se explicó a la paciente la naturaleza del proceso patológico, y dada la ausencia de síntomas se decidió realizar seguimiento clínico.

## Evolución

La paciente sigue revisiones anuales en consultas externas de dermatología manteniéndose a la fecha clínicamente estable.



## Comentario

El término neurofibromatosis (NF) describe a un grupo de trastornos genéticos que cursan con algunas manifestaciones clínicas comunes como la presencia de manchas café con leche, neurofibromas, tumores del sistema nervioso central y periférico, entre otros. En 1882 von Recklinghausen describió el cuadro clínico de la NF tipo 1, mientras que Gammel fue el primero en describir la presencia de formas localizadas de NF en 1931. En 1982 Riccardi plantea una clasificación de las NF, siendo la forma segmentaria la tipo V. La Neurofibromatosis segmentaria es una forma poco frecuente de genodermatosis con una prevalencia estimada entre 0,0014 y 0,002%. Clínicamente se manifiesta con la presencia de manchas café con leche y/o neurofibromas afectando a un segmento corporal, siendo esta distribución consecuencia de una mutación postcigótica del gen NF1, localizado en el brazo largo del cromosoma 17 (se trata de un mosaicismo genético). Clínicamente se les puede subdividir en 4 grupos: *a*) Únicamente alteraciones pigmentarias, *b*) Únicamente neurofibromas, *c*) Alteraciones pigmentarias y neurofibromas y *d*) Neurofibromas plexiformes aislados. Siendo nuestra paciente un caso de NF segmentaria con presencia únicamente de neurofibromas.



## Bibliografía

- 1 Gabhane SK, Kotwal MN, Bobhate SK. Segmental neurofibromatosis: A report of 3 cases. *Indian Journal of Dermatology*. 2010;55(1):105-108. doi:10.4103/0019-5154.60366.
- 2 Riccardi VM. Neurofibromatosis: Clinical heterogeneity. *Curr Probl Cancer*. 1982;7:1–34.
- 3 Del Pozo J, Almagro M, Martínez W, Peña C, Fonseca E. Neurofibromatosis segmentaria: presentación de 8 casos. *Piel* 2000;15:4-10.
- 4 Martinez S, Vera A, Sanz A, Crespo V. Neurofibromatosis segmentaria verdadera. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95(3):175-7

Miscelánea

29 Catalina Torres Sánchez

# Pápulas en empedrado localizadas en el cuello





# Pápulas en empedrado localizadas en el cuello

Catalina Torres Sánchez

## Anamnesis

Mujer de 69 años, sin antecedentes de interés, que consultó por presentar lesiones localizadas en cuello, asintomáticas, de aproximadamente un año de evolución.

## Exploración física

A la exploración presentaba múltiples lesiones papulosas blanco-amarillentas de 2 a 4 mm de diámetro, localizadas en cara posterior del cuello. Las pápulas no eran foliculares y se agrupaban en placas con aspecto en empedrado (Figura 1). No se observaba afectación de las axilas ni del escote.



**Figura 1.** Múltiples pápulas dispuestas en empedrado, amarillentas, en cara posterior y lateral del cuello



## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de las lesiones para estudio histopatológico, con hematoxilina-eosina y técnica histoquímica para fibras elásticas, que evidenció una elastolisis a nivel de dermis reticular y una disminución del número de fibras elásticas en la dermis papilar (Figura 2).

## Diagnóstico

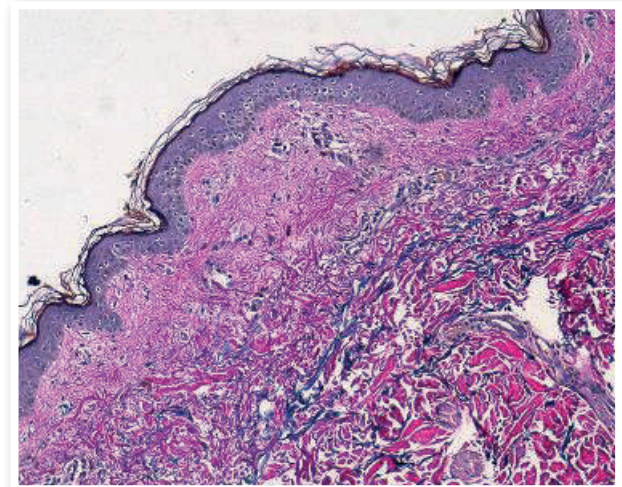
Elastolisis dérmica papilar simulando pseudoxantoma elástico (EDPSP).

## Tratamiento

Dado que no existe ningún tratamiento efectivo en la actualidad, la paciente no fue tratada.

## Evolución

Las lesiones permanecen estables y la paciente continua asintomática.



**Figura 2.** Imagen histopatológica que muestra la pérdida de fibras elásticas en la dermis papilar



## Comentario

La EDPSP es una entidad descrita por Rongioletti y Rebora en 1992, que se caracteriza por múltiples pápulas, no foliculares, de color amarillento o carnosos, asintomáticas o escasamente pruriginosas, que se disponen formando grandes placas con aspecto de empedrado en la región cervical y supraclavicular, extendiéndose menos frecuentemente a las caras flexoras de antebrazos, pecho, abdomen inferior o axilas. Este trastorno afecta principalmente a mujeres mayores de 60 años y no se asocia a afectación sistémica oftálmica ni cardiovascular, a diferencia del pseudoxantoma elástico. Se ha demostrado que en la EDPSP existe un defecto en la elastina y la fibrilina 1. La histopatología evidencia una pérdida total o parcial de fibras elásticas en la dermis papilar con un aumento a nivel de dermis subpapilar. En el diagnóstico diferencial debemos considerar el pseudoxantoma elástico, la elastosis dérmica focal similar a pseudoxantoma de inicio tardío y la papulosis fibrosa blanca del cuello. Hasta el momento no existe un tratamiento efectivo.





## Bibliografía

- 1 Rongioletti F, Rebora A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol.* 1992;26:648-50.
- 2 Pitarch G, Torrijos A, García-Melgares ML, Roche E, Calatayud A, Fortea JM. Elastólisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:131-3.
- 3 Prada G, Ruiz I, Delgado S. Pápulas no foliculares en empedrado. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102(1):59-60.

## Miscelánea

**30** Obdulia Agustina García Olmedo, Elvira Molina Figuera,  
Blas Alexis Gómez Dorado, María Elena Gatica Ortega

# Pápulas eritematosas pruriginosas en varón





# Pápulas eritematosas pruriginosas en varón

Obdulia Agustina García Olmedo, Elvira Molina Figuera, Blas Alexis Gómez Dorado,  
María Elena Gatica Ortega

## Anamnesis

Varón de 66 años. Antecedentes personales: No reacciones alérgicas a medicamentos conocidas. Obesidad. Hábito enólico. Diabetes mellitus tipo 2. Hipertensión arterial. Síndrome de apnea del sueño. Cirrosis hepática de origen enólico. Adenocarcinoma de próstata tratado con radioterapia y en la actualidad con bloqueo hormonal. En seguimiento por Hematología por desde hace 2 años por adenopatías retroperitoneales y mediastínicas que no se han modificado durante ese tiempo, con biopsia de médula ósea y LDH normal, con la sospecha de proceso linfoproliferativo de bajo grado, pero no pudiendo llegar al diagnóstico por no existir adenopatías accesibles para biopsia y decisión de no realizar laparotomía por la comorbilidad y deseo del paciente.

Consulta por lesiones pruriginosas en tronco y miembros de 2 meses de evolución. No fiebre, pérdida de peso ni sudoración nocturna. No ha tomado medicación nueva. No clínica infecciosa.



## Exploración física

Presenta múltiples pápulas eritematosas infiltradas, algunas pustulosas y otras con erosiones de rascado y costra en superficie por todo el abdomen, y más dispersas en miembros y espalda (Figura 1). No lesiones mucosas. No adenopatías palpables ni visceromegalias.

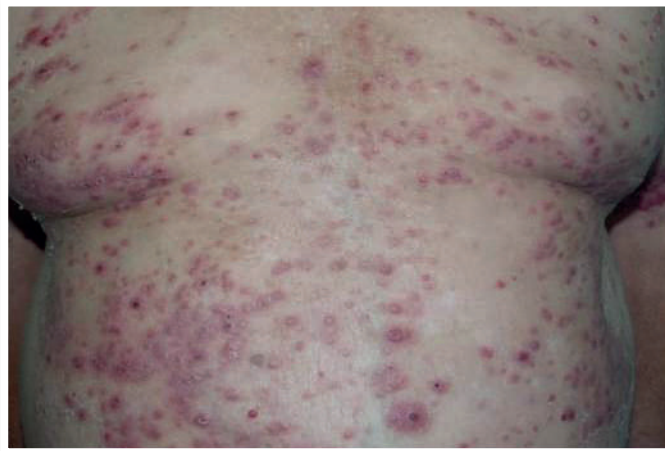


Figura 1



## Exploraciones complementarias

- *Analítica*: hemograma: hemoglobina 11,2 gr/dL, VCM 82,2 fl, HCM 27,5 pg, leucocitos 3700 con fórmula normal, plaquetas 122000. Bioquímica: glucosa 267 mg/dL, creatinina 0,90 mg/dL, iones y perfil lipídico normales, GOT 44 mU/mL, GPT 42 mU/mL, GGT 101 mU/mL, bilirrubina, fosfatasa alcalina y LDH normales,  $\beta$ 2microglobulina 3,38 mcg/ml. Anticuerpos antinucleares negativos, proteinograma leve aumento de alfa2 y gamma sin pico monoclonal, inmunoglobulinas normales. Inmunofenotipo en sangre periférica: aumento porcentual de linfocitos CD3+/CD4-/CD8-, reordenamiento TCR policlonal.
- *TAC toracoabdominopélvico*: Hígado de contornos irregulares y con hipertrofia de lóbulo caudado y lóbulo hepático izquierdo, patrón heterogéneo. Varices esplenorreñales. Bazo normal. Múltiples adenopatías mediastínicas, mesentéricas y retroperitoneales. Resto sin hallazgos. Sin cambios respecto a previo.
- *Biopsia cutánea*: paraqueratosis, acantosis. Denso infiltrado linfoide polimorfo en dermis media y profunda con linfocitos de predominio CD3+, CD4+, frecuentes células CD30+, ALK-, EMA-, aislados eosinófilos. (Figura 2).

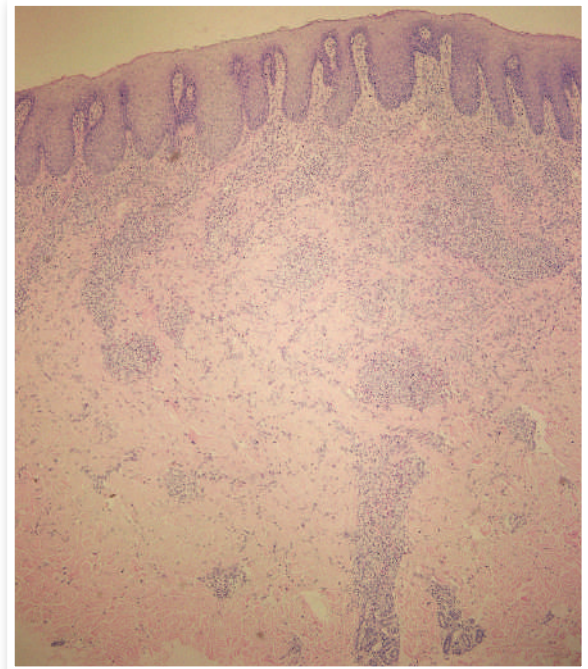


Figura 2



## Diagnóstico

Papulosis linfomatoide en el contexto de probable síndrome linfoproliferativo de bajo grado.

## Tratamiento

Se inició tratamiento sintomático del prurito con hidroxicina oral y tratamiento tópico de las lesiones con crema de metilprednisolona aceponato y en lesiones con costra además con sulfato de zinc. Se solicita nueva valoración por Hematología.

## Evolución

No hay  
figura 2B

Favorable, en menos de un mes las lesiones y el prurito han desaparecido casi por completo (Figura 2b). Valorado por Hematología, dada la comorbilidad del paciente, que no presenta síntomas B y que el cuadro adenopático continúa estable sin presentar ninguna adenopatía periférica accesible deciden actitud expectante y seguimiento.

## Comentarios

La papulosis linfomatoide es un síndrome linfoproliferativo que afecta principalmente a pacientes de edad media en forma de brotes de pápulas o lesiones pápulo-necróticas recurrentes. Sigue un curso benigno y habitualmente es autorresolutiva en 4-6 semanas. Sin embargo, se ha descrito la capacidad de este cuadro de progresar a otros tipos de linfoma cutáneo de células T, como micosis fungoide y linfoma anaplásico de células grandes, así como su asociación a linfoma de Hodgkin, lo que obliga a seguimiento de los pacientes.



Puede realizarse actitud expectante o tratamiento tópico de las lesiones con corticoides. Cuando el curso es más prolongado o las lesiones son más extensas se puede utilizar tratamiento con PUVA, metotrexato o interferón alfa. Nuestro paciente ha desarrollado una papulosis linfomatoide en el contexto de un probable proceso linfoproliferativo subyacente, lo cual es muy infrecuente aunque está descrito en la literatura. Sería conveniente llegar al diagnóstico del mismo, pero esto se ve dificultado por la comorbilidad del paciente y la inexistencia de adenopatías periféricas accesibles.

Miscelánea

31 David Ayala Alcázar

# Pápulas foliculares axilares resueltas con depilación láser







# Pápulas foliculares axilares resueltas con depilación láser

David Ayala Alcázar

## Anamnesis y exploración física

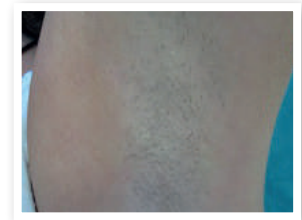
Niña de 12 años, sin antecedentes de interés, acude por disestesias en ambas axilas de 3 meses de evolución, presentando múltiples pápulas foliculares de coloración normal con distribución bilateral y simétrica (Figura 1). El proceso comenzó a partir de la menarquia.

## Pruebas complementarias

La biopsia evidenció un infiltrado inflamatorio linfocitario intrafolicular y fibrosis perifolicular.

## Diagnóstico y tratamiento

Ante el diagnóstico de Enfermedad de Fox-Fordyce recibió diversos tratamientos tópicos incluyendo retinoides, corticoides y gentamicina, con mala tolerancia y sin respuesta. La paciente explicaba grandes molestias al depilarse con cera, por lo que aconsejamos depilación láser. Tras 7 sesiones de láser Alejandrita y láser diodo las lesiones papulosas habían desaparecido (Figura 2).



**Figura 1.** Pápulas foliculares axilares pre-depilación láser



**Figura 2.** Resolución de pápulas foliculares axilares post-depilación láser



La enfermedad de Fox-Fordyce es un proceso inflamatorio poco frecuente de las glándulas sudoríparas apocrinas, afectando principalmente a mujeres entre los 13 y los 35 años. Aunque la etiología es incierta, existe influencia hormonal. La patogenia de esta entidad sugiere un trastorno de la queratinización del infundíbulo folicular, que conduce al taponamiento del folículo con queratina, causando la obstrucción del conducto apocrino, su rotura e inflamación. Clínicamente muestra múltiples pápulas foliculares pruriginosas, en áreas ricas en glándulas sudoríparas apocrinas, siendo la axila la zona más frecuentemente afectada. Presenta un espectro muy amplio de hallazgos histopatológicos, siendo frecuentes pero no específicos la hiperqueratosis y dilatación del infundíbulo folicular. Para algunos el infiltrado perifolicular de células espumosas es un hallazgo clave para el diagnóstico. El tratamiento no suele ser satisfactorio, aunque mejora o desaparece con la gestación, tratamiento con estrógenos o menopausia. Los corticoides tópicos o intralesionales se consideran primera línea de tratamiento, pero limitados por el riesgo de atrofia. Otras opciones incluyen retinoides tópicos o sistémicos, clindamicina tópica, inhibidores de la calcineurina tópicos, anticonceptivos orales o en casos refractarios intervenciones quirúrgicas que provocan la destrucción mecánica de la glándula apocrina. En cuanto al láser, se han publicado recientemente 4 casos de enfermedad de Fox-Fordyce desencadenada a partir de la depilación láser y únicamente un caso de esta entidad resuelto con láser CO<sub>2</sub>. En nuestro caso observamos que tras iniciar depilación con láser Alejandrita y láser diodo presentó una mejoría progresiva de la lesiones, con resolución completa al término de 7 sesiones, en un período inferior a 2 años. La relación temporal próxima entre el inicio del láser y la resolución de las lesiones hace pensar que la fototermolisis selectiva provocaría directamente o secundaria a la inflamación cambios en la queratinización del folículo o destrucción mecánica de la glándula apocrina revirtiendo la patogénesis del proceso. Otros factores que pueden haber contribuido a la involución de las lesiones en nuestro caso serían la edad precoz de aparición, la corta evolución del proceso y el menor daño folicular que muestra la histopatología.



## Comentario

Aportamos un caso de enfermedad de Fox-Fordyce de aparición precoz resuelta con láser de depilación. La depilación láser no ha sido descrita previamente como tratamiento de la enfermedad de Fox-Fordyce, por lo que representa el primer caso que reporta el uso de este tipo de láser como opción terapéutica.

## Bibliografía

- 1 Yost J, Robinson M, Meehan SA. Fox-Fordyce disease. *Dermatol Online J*. 2012 Dec 15;18(12):28.
- 2 Bernad I, Gil P, Lera JM, Giménez de Azcárate A, Irarrazaval I. Fox. Fordyce disease as a secondary effect of laser hair removal. *J Cosmet Laser Ther*. 2014 Jun;16(3):141-3
- 3 Brau Javier CN, Morales A, Sanchez JL. Histopathology attributes of Fox-Fordyce disease. *Int J Dermatol*. 2012 Nov;51(11):1313-8.

## Miscelánea

32 Carmen María Alcántara-Reifs, Sofía de la Corte-Sánchez,  
Gloria María Garnacho-Saucedo

# Pápulas milimétricas color piel en hemicuerpo derecho





# Pápulas milimétricas color piel en hemicuerpo derecho

Carmen María Alcántara-Reifs, Sofía de la Corte-Sánchez, Gloria María Garnacho-Saucedo.

## Resumen

Las malformaciones linfáticas (ML) se desarrollan de forma secundaria a la hiperplasia de los vasos que constituyen la red linfática. Las ML microquísticas (MLm) consisten en vasos linfáticos aberrantes de pequeño tamaño localizados superficialmente dentro de la piel, aunque en ocasiones puede existir comunicación con una malformación linfática más extensa y profunda. Presentamos el caso de un niño varón de 10 años, con una malformación linfática microquística como primera manifestación de linfedema primario, en el que el estudio de extensión permitió el diagnóstico de una ML compleja. Conclusión: Dado que las MLm pueden ser el signo guía de una ML compleja, el diagnóstico debe realizarse de forma adecuada y el seguimiento debe ser estrecho. El tratamiento es complicado y requiere abordaje multidisciplinar.

## Anamnesis

Varón de 10 años sin antecedentes personales ni familiares de interés y asintomático, derivado para valoración de pequeñas pápulas previamente diagnosticadas y tratadas como moluscos contagiosos sin respuesta a tratamiento.



## Exploración física

En la exploración se apreciaban pápulas milimétricas amarillentas y color piel, así como alguna vesícula de contenido claro, agrupadas en número de 5 a 6 y distribuidas en región paraumbilical derecha (Figura 1), ingle y zona proximal de miembro inferior derechos.



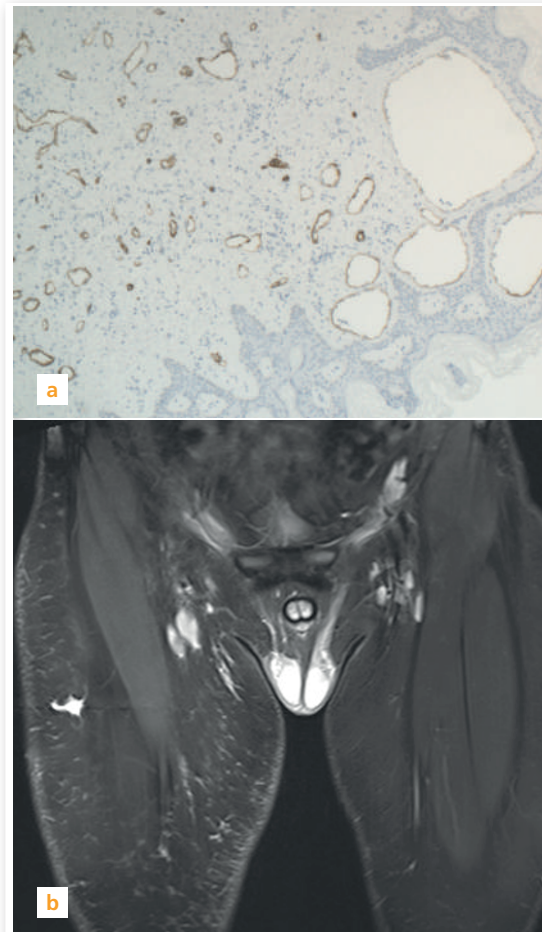
**Figura 1.** Pápulas milimétricas color piel agrupadas en número de 5 a 6 distribuidas en región paraumbilical derecha



### Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico de una de las pápulas puso de manifiesto numerosos vasos moderadamente dilatados con endotelios prominentes que expresaban D2-40 distribuidos por toda la dermis, junto con marcado edema dérmico (Figura 2a).

Durante el seguimiento se apreció una diferencia de 0.5 cm en el grosor de ambas zonas proximales de miembros inferiores, lo que motivó la ampliación del estudio con pruebas de imagen. El estudio por RM evidenció estructuras de morfología serpiginosa hipointensas en secuencias T1 e hiperintensas en secuencias STIR diagnósticas de vasos linfáticos aberrantes extendidos por el tejido celular subcutáneo, así como aumento del tamaño de los ganglios linfáticos del miembro inferior derecho (Figura 2b).



**Figura 3.** Exploraciones complementarias. Biopsia cutánea: en dermis, marcado edema y vasos dilatados con endotelios prominentes que expresan D2-40 (a). RM secuencia STIR, corte coronal: estructuras serpiginosas hiperintensas en tejido celular subcutáneo diagnósticas de vasos linfáticos aberrantes y aumento del tamaño de los ganglios linfáticos del miembro inferior derecho (b)



## Diagnóstico

Malformación linfática microquística (MLm) como primera manifestación de linfedema primario (LP). Malformación linfática (ML) compleja.

## Tratamiento

Dada la asintomatología del paciente se optó por tratamiento conservador con medidas de compresión.

## Evolución

Tras 3 años de seguimiento, la diferencia en el grosor de ambas extremidades inferiores asciende a 5 cm (Figura 3). Sin embargo, no existe diferencia en la longitud de dichas extremidades entre sí, el paciente continúa asintomático y no ha aparecido ninguna otra complicación.



**Figura 3.** Tras 3 años de seguimiento, se observa una diferencia en el grosor de ambas extremidades inferiores de 5 cm





## Comentario

Las MLm son malformaciones vasculares raras, que aunque habitualmente se limitan a un área de la piel, en ocasiones pueden estar comunicadas con una malformación linfática más extensa y profunda, convirtiéndose en el signo guía de una ML compleja. Los pacientes con ML pueden presentar deformidad anatómica, dolor por compresión de estructuras adyacentes o empeoramientos repentinos causados por hemorragia o infección<sup>(1)</sup>. La evaluación histopatológica de las MLm es diagnóstica, y el empleo de tinciones inmunohistoquímicas como D2-40 –marcador linfático específico– ayuda al diagnóstico diferencial con otras entidades. El LP es tratado de forma habitual como linfedema crónico sin considerar su naturaleza de malformación vascular<sup>(2)</sup>. Liu et al. proponen una nueva clasificación del LP basada en el estudio mediante linfografía por RM, técnica novedosa en el diagnóstico de trastornos linfáticos capaz de definir la localización y características de la enfermedad con mayor precisión que la linfografía directa o gammagráfica.<sup>(3)</sup> El empleo de esta técnica podría ser de gran utilidad para el clínico no solo de cara al diagnóstico de las ML complejas, sino también de cara al pronóstico y tratamiento, que en cualquier caso precisa de un abordaje multidisciplinar.



## Bibliografía

- 1 Danial C, Tichy AL, Tarig U, Swetman GL, Khuu P, Leung TH, Benjamin L, Teng J, Vasawala SS, Lane AT. An open-label study to evaluate sildenafil for the treatment of lymphatic malformations. *J Am Acad Dermatol*, 2014; 70:1050-7.
- 2 Wang S, Krulig E, Hernandez C. Acquired microcystic lymphatic malformation of the distal upper extremity mimicking verrucae vulgaris. *Pediatr Dermatol*. 2013; 30:78-82.
- 3 Liu NF, Yan ZX, Wu XF. Classification of lymphatic-system malformations in primary lymphoedema based on MR lymphangiography. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2012; 44:345-9.

## Miscelánea

**33** Elena Macías del Toro, José Luis Ramírez Bellver,  
Claudia Bernárdez Guerra, Inmaculada Alcaraz León

# Pápulas milimétricas en región centrofacial





# Pápulas milimétricas en región centrofacial

Elena Macías del Toro, José Luis Ramírez Bellver, Claudia Bernárdez Guerra, Inmaculada Alcaraz León

## Anamnesis

Mujer de 55 años que consulta por lesiones faciales asintomáticas, que habían permanecido estables desde su aparición hacía tres meses. (Figura 1).

El año anterior había sido diagnosticada de un adenocarcinoma de colon moderadamente diferenciado con metástasis hepáticas, por lo que se realizó hemicolectomía, extirpación de las metástasis hepáticas y 8 ciclos de capecitabina. Se encontraba en remisión en la última revisión.

Como antecedentes cosméticos, hacía 3 años se había realizado infiltraciones de ácido hialurónico paranasales y en mejillas y hacía un mes un peeling de ácido láctico.



**Figura 1.** A la izquierda, imagen de la paciente cuando acudió a consulta. Se aprecian múltiples pápulas de pequeño tamaño en región media facial. A la derecha, imagen de la paciente tras tres meses en tratamiento con isotretinoína a dosis baja. Las lesiones papulosas están remitiendo sin dejar cicatrices



## Exploración física

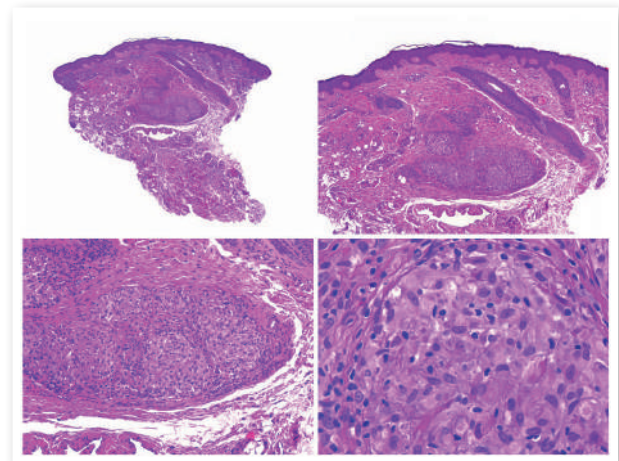
En la exploración, la paciente presentaba múltiples pápulas milimétricas de coloración blanco-amarillenta, con tendencia a confluir en placas, de distribución sobre todo en línea media facial.

## Exploraciones complementarias

Analítica: colesterol 250 mg/dl, hipertiroidismo subclínico (TSH 0,155 mU/l con T3 y T4 en rango), hemograma, bioquímica, proteinograma y estudio de autoinmunidad normales.

- TC tóraco-abdomino-pélvico: cambios postquirúrgicos de hemicolecotomía y hepatectomía. No adenopatías de tamaño significativo, ni nódulos pulmonares.
- Biopsia cutánea: Infiltrado inflamatorio perianexial linfocitario, con focos de folículo y epidermotropismo.

Se observaba algún queratinocito necrótico, pero sin dermatitis de interfase. En la dermis superficial se observaban granulomas rodeados de alguna célula plasmática. No se identificaron microorganismos con las tinciones de Gram, PAS y Grocott. En el tejido adiposo se encontró un material basófilo homogéneo que correspondía al ácido hialurónico infiltrado. (Figura 2)



**Figura 2.** Tinción con hematoxilina-eosina.

Se observa un infiltrado inflamatorio perianexial linfocitario. En la dermis se aprecian granulomas epitelioideos con necrosis central



## Diagnóstico

Lupus miliar diseminado facial.

## Tratamiento

La paciente inició tratamiento con doxiciclina 100 mg cada 12 horas durante tres semanas y luego otras tres semanas con doxiciclina 100 mg cada 24 horas. Acudió a consulta por progresión de la enfermedad, con más lesiones sobre todo a nivel del mentón.

Posteriormente se inició tratamiento con isotretinoína a dosis de 10 mg diarios.

## Evolución

Al mes del inicio de tratamiento con isotretinoína la paciente refería mejoría importante de las lesiones, con escasos efectos secundarios. Las lesiones se han ido resolviendo sin dejar cicatrices. (Fig. 1 derecha)

## Comentario

El lupus miliar diseminado facial (LMDF) es una dermatosis inflamatoria de etiología incierta, caracterizada por la aparición de pápulas de pequeño tamaño en la región central de la cara. Estas lesiones van apareciendo progresivamente y tienen tendencia a la regresión espontánea dejando cicatrices deprimidas puntiformes.

En la histopatología del LMFD destaca la presencia de granulomas epitelioides con área de necrosis central en la dermis, y un infiltrado predominantemente constituido por linfocitos de disposición perivascular y perifolicular.



El tratamiento de esta entidad no suele modificar su evolución natural. Las tetraciclinas orales son el tratamiento de primera elección, aunque habitualmente con escasos resultados. Otros tratamientos empleados son las sulfonas, dosis bajas de corticoides, retinoides orales o clofazimina.

Clásicamente se consideró a esta entidad como una forma de tuberculide o tuberculosis cutánea, debido a los hallazgos histopatológicos. Sin embargo la tendencia a la resolución espontánea, la falta de respuesta a tratamiento tuberculostático, la reacción de Mantoux negativa y la PCR negativa para *M. tuberculosis* descartan esta teoría.

Las últimas teorías defendían que el LMDF era una variedad especial de rosácea granulomatosa. Sin embargo la ausencia de síntomas vasculares, el curso autolimitado con cicatrices, la respuesta ocasional a dosis bajas de corticoides y la predilección por aparecer en varones jóvenes iría en contra de esta interpretación.

Por todo ello, algunos autores han propuesto que el LMDF sea considerado como una entidad independiente.



## Bibliografía

1. Rocas D, Kanitakis J. Lupus miliaris disseminatus faciei: report of a new case and brief literature review. *Dermatol Online J.* 2013 Mar 15;19(3):4.
2. Al-Mutairi N. Nosology and therapeutic options for lupus miliaris disseminatus faciei. *J Dermatol.* 2011 Sep;38(9):864-73.
3. Alonso V, Ramón D, Martín JM, et al. Lupus miliar diseminado de la cara. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:182-5.



## Miscelánea

# 34

Cristina Garrido Colmenero, Gonzalo Blasco Morente, Israel Pérez López

# Pápulas y nódulos eritematosos generalizados en paciente con menorragia





# Pápulas y nódulos eritematosos generalizados en paciente con menorragia

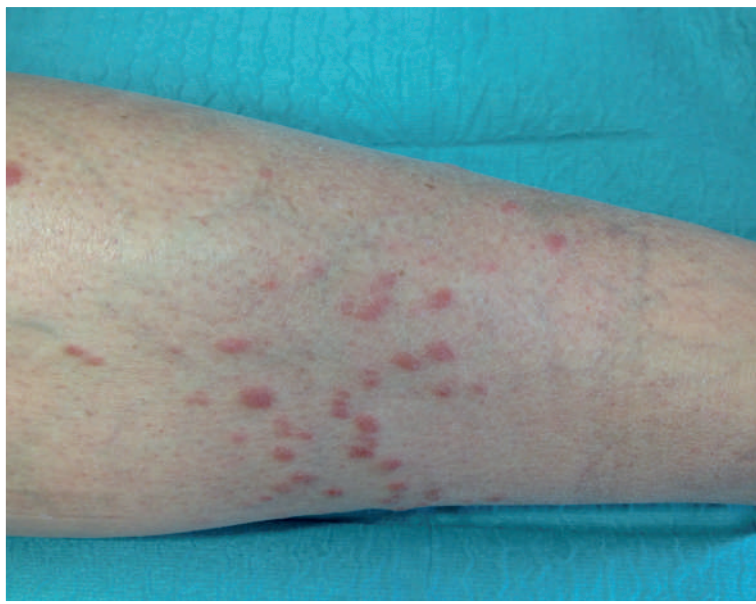
Cristina Garrido Colmenero, Gonzalo Blasco Morente, Israel Pérez López

## Anamnesis

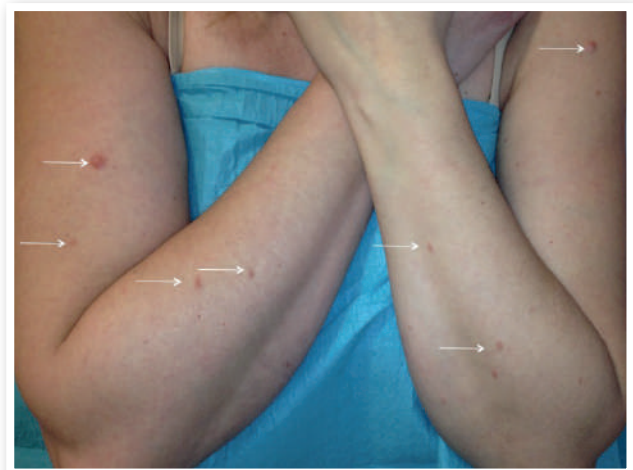
Mujer de 40 años que consultó por una historia de más de 20 años de evolución de pápulas y nódulos dolorosos predominantemente en piernas y brazos que comenzaron a aparecer durante la adolescencia y habían ido aumentando en número y tamaño. Su madre y una tía materna habían presentado lesiones similares. Desde los 35 años, presentaba menorragia e intenso dolor abdominal con la menstruación.

## Exploración física

A la exploración se objetivaron numerosas pápulas y nódulos eritemato-violáceos agrupados en región pretibial derecha ([Figura 2](#)) y dispersos en espalda, brazos y antebrazos ([Figura 1](#)). Las lesiones eran dolorosas al ejercer presión sobre ellas.



**Figura 1.** Pápulas y nódulos eritemato-violáceos en pierna



**Figura 2.** Pápulas y nódulos eritemato-violáceos en brazos y antebrazos



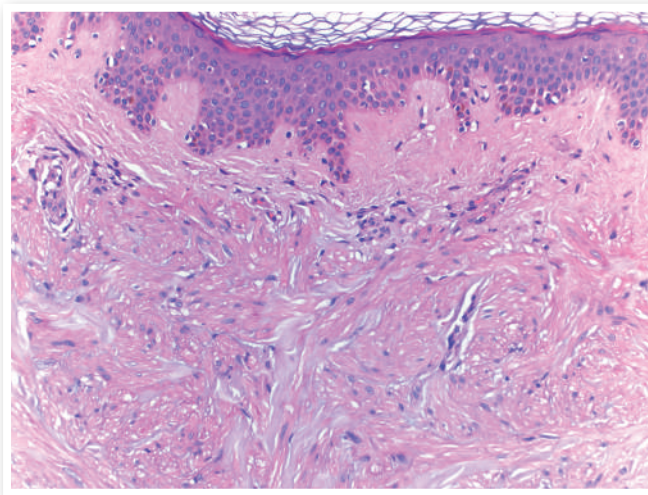
### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea en la que se observó la proliferación de fibras musculares lisas sin atipias, dispuestas en fascículos entrelazados, realizándose el diagnóstico histopatológico de leiomioma (Figura 3).

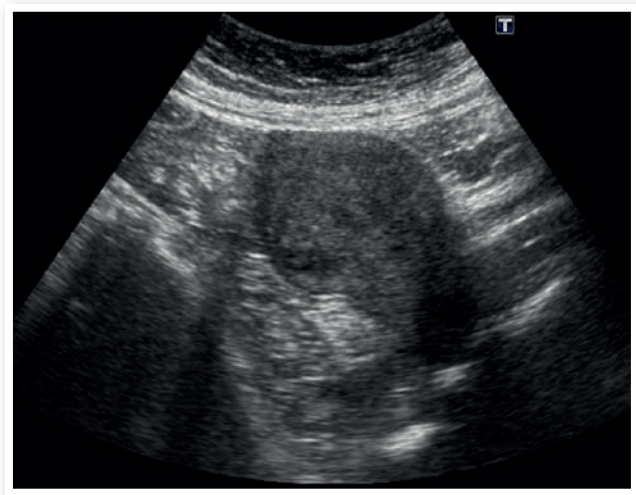
El estudio analítico que incluyó: hemograma, bioquímica, coagulación, VSG, ANA y autoanticuerpos fue normal.

Dada la sintomatología ginecológica se realizó ecografía uterina que mostró miomas uterinos (Figura 4).

La radiografía de tórax fue normal.



**Figura 3.** Leiomioma con proliferación de fibras musculares lisas sin atipias, dispuestas en fascículos entrelazados (HE x 10)



**Figura 4.** Ecografía uterina: miomas uterinos



## Diagnóstico

Síndrome de Reed (Leiomiomatosis cutánea y uterina).

## Tratamiento y evolución

La paciente se sometió a una cirugía para extirpar los miomas uterinos; se realizó una miomectomía con el fin de preservar la fertilidad.

Se extirparon los leiomiomas cutáneos de mayor tamaño que eran los que producían más dolor.

Actualmente las lesiones están estables, sin signos de empeoramiento ni aparición de nuevas lesiones.

## Comentario

El síndrome de Reed (SR) es un trastorno genético autosómico dominante caracterizado por leiomiomas cutáneos y uterinos. Pueden ser asintomáticos o dolorosos. Las extremidades son los sitios más frecuentemente implicados, en particular las superficies de extensión, seguido por el tronco, la cara y el cuello. Las lesiones se desarrollan en la adolescencia o la edad adulta tardía.

La predisposición al SR ha sido localizada en el cromosoma 1q42.3-q43 en el gen que codifica la fumarato hidratasa (FH). La FH también se cree que actúa como un supresor tumoral de genes. Recientemente se ha asociado el SR con el carcinoma papilar de células renales que también resulta de una mutación germinal en el gen que codifica FH.



La incidencia de carcinoma papilar de células renales en personas con la mutación FH, parece ser menor que la informada para la leiomiomatosis cutánea y uterina. Este carcinoma suele seguir un curso agresivo con metástasis tempranas.

El tratamiento de los leiomiomas cutáneos depende del número del número de lesiones, síntomas o problemas estéticos y por lo general se limita a maquillaje de camuflaje, evitar el frío y la escisión de las lesiones de mayor tamaño, sin embargo, existe una recurrencia de las lesiones en el 50% de los casos. Los medicamentos utilizados para este tratamiento incluyen la gabapentina, nitroglicerina oral o tópica, lidocaína, nifedipino, verapamil, fenoxibenzamina, fentolamina, hioscina, analgésicos y antidepresivos. La crioterapia, electrocoagulación y la ablación con láser de dióxido de carbono también se ha demostrado que proporcionan algún beneficio.



## Bibliografía

- 1 Holst VA, Junkins-Hopkins JM, Elenitsas R. Cutaneous smooth muscle neoplasms: clinical features, histologic findings, and treatment options. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:477-490.
- 2 Garman ME, Blumberg MA, Ernst R, Raimar SS. Familial leiomyomatosis: a review and discussion of pathogenesis. *Dermatology* 2003;207:210–213.
- 3 Rongioletti F, Fausti V, Ferrando B, Parodi A, Mandich P, Pasini B. A novel missense mutation in fumarate hydratase in an Italian patient with a diffuse variant of cutaneous leiomyomatosis (Reed's syndrome). *Dermatology* 2010;221: 378–380.
- 4 Kim G. Multiple cutaneous and uterine leiomyomatosis (Reed's syndrome). *Dermatol Online J* 2005;11:21.
- 5 Christenson LJ, Smith K, Aprey CJ. Treatment of multiple cutaneous leiomyomas with CO2 laser ablation. *Dermatol Surg* 2000;26:319–322

## Miscelánea

**35** Antonio Francia García-Calvo, Daniel Jesús Godoy Díaz,  
Elisabeth Gómez Moyano

Placa eritematosa aislada con  
telangiectasias y áreas blanco-  
amarillentas a la dermatoscopia







# Placa eritematosa aislada con telangiectasias y áreas blanco-amarillentas a la dermatoscopia

Antonio Francia García-Calvo, Daniel Jesús Godoy Díaz, Elisabeth Gómez Moyano

## Anamnesis

Mujer de cuarenta años, sin antecedentes personales de interés salvo cicatriz secundaria a traumatismo sufrido hace diez años en región pretibial. Consulta por aparición reciente de lesión de semanas de evolución sobre la cicatriz previa.

## Exploración física

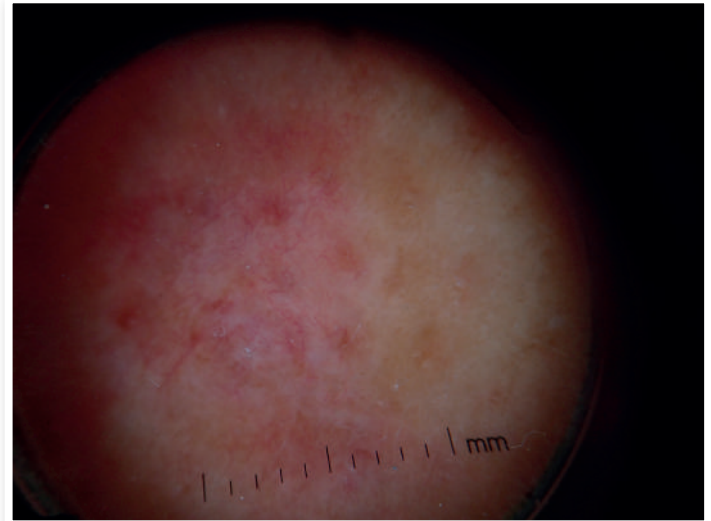
Placa solitaria eritemato-anaranjada, de superficie lisa y bordes circunscritos, indurada al tacto, no dolorosa ni pruriginosa, localizada en área pretibial de pierna izquierda (Figura 1).

## Exploraciones complementarias

Al examen dermatoscópico se aprecian áreas eritematosas acompañadas de áreas blanquecino-amarillentas con telangiectasias arborescentes distribuidas en la superficie de la lesión (Figura 2).



**Figura 1.** Placa eritemato-anaranjada de superficie lisa en área pretibial



**Figura 2.** Imagen dermatoscópica con áreas eritematosas y zonas blanquecino-amarillentas con telangiectasias arborescentes

Teniendo en cuenta el antecedente de traumatismo previo, se barajaron como diagnósticos diferenciales sarcoidosis sobre cicatriz, carcinoma basocelular y también la posibilidad de una necrobiosis lipoidea, por lo que se tomó muestra para biopsia cutánea. En la hematoxilina-eosina se objetivó fibrosis extensa de la dermis reticular con necrobiosis en empalizada, con un infiltrado inflamatorio superficial y profundo compuesto de linfocitos, células plasmáticas y células gigantes multinucleadas, confirmando la sospecha diagnóstica de necrobiosis lipoidea.



## Diagnóstico

Necrobiosis lipoidea sobre cicatriz.

## Tratamiento y evolución

Se realizó analítica sanguínea, descartando diabetes asociada e intolerancia a la glucosa. La paciente recibió tratamiento tópico con Tacrolimus en pomada al 0,1% con evolución irregular.

## Comentarios

La necrobiosis lipoidea es un trastorno inflamatorio granulomatoso de la piel de etiología desconocida caracterizado por la presencia inicial de una mácula que evoluciona a la aparición de una placa amarillo anaranjado, bien delimitada, localizada generalmente en área pretibial de miembros inferiores que degenera dejando un área de atrofia circunscrita con telangiectasias y borde eritematoso sobreelevado<sup>(2)</sup>. La Diabetes Mellitus y la intolerancia a la glucosa se pueden asociar a este trastorno hasta en más de la mitad de los casos pero puede aparecer sin enfermedad metabólica previa. Los traumatismos previos constituyen en ocasiones un factor precipitante del inicio de las lesiones<sup>(1)</sup>.

La clínica y la anatomía patológica han sido las herramientas de diagnóstico tradicionales en la necrobiosis lipoidea pero dado que la evolución del proceso conlleva cambios en su examen clínico y en los componentes celulares y extracelulares de la dermis, la dermatoscopia puede constituir una herramienta útil a la hora de orientar el diagnóstico de las lesiones en estados iniciales o en localizaciones atípicas<sup>(2)</sup>.



Hasta la fecha han sido pocos los casos de necrobiosis lipoidica publicados en la literatura en los que se ha intentado establecer una correlación entre los hallazgos anatomopatológicos y dermatoscópicos<sup>(1-4)</sup>. La acumulación de plaquetas en los vasos arteriolares de las áreas lesionadas causarían la degeneración del colágeno subyacente que daría lugar a las áreas blancas que se observan en la dermatoscopia, mientras que las áreas amarillentas corresponderían a las áreas granulomatosas con células cargadas de lípidos. Por último, la presencia de telangiectasias arboriformes y vasos en horquilla corresponderían con el plexo vascular reticular y los vasos papilares respectivamente<sup>(1)</sup>. Las lesiones iniciales suelen mostrar vasos en coma, las intermedias en forma de malla y las avanzadas presentan vasos arboriformes irregulares<sup>(2)</sup>.

El diagnóstico diferencial clínico incluye otras patologías con carácter inflamatorio como la sarcoidosis, el granuloma anular, el xantoma, la dermatopatía diabética, la dermatitis de éstasis, eritema nodoso o la lepra tuberculoide entre otros<sup>(1,2)</sup>. Las lesiones de lupus vulgar y de sarcoidosis también han sido objeto de estudio dermatoscópico en la literatura con hallazgos similares, aunque no idénticos, como telangiectasias finas en el primer caso o estructuras globulares translúcidas anaranjadas con vasos lineales en el segundo<sup>(5,6)</sup>. El granuloma anular, aunque clínicamente pueda semejarse, a la dermatoscopia muestra un borde eritemato-anaranado periférico asociado en algunos casos a pequeños vasos aislados dispersos<sup>(3)</sup>.

Aunque existen pocas descripciones en la literatura sobre las imágenes dermatoscópicas de la necrobiosis lipoidea, se han propuesto como características sugestivas de esta lesión la presencia de telangiectasias arboriformes, vasos en horquilla y fondo amarillento<sup>(1)</sup>. En nuestro caso se encuentran presentes las áreas blanco-amarillentas entremezcladas con zonas eritematosas acompañadas de telangiectasias arboriformes en superficie, estando ausentes los vasos en horquilla. La integración de los datos obtenidos del examen dermatoscópico con los datos clínicos e histológicos constituye otro ejemplo de la aportación de la dermatoscopia en el diagnóstico de esta entidad.



## Bibliografía

- 1 Bakos RM, Cartell A, Bakos L. Dermatoscopy of early-onset necrobiosis lipoidica. *J Am Acad Dermatol*. 2012 Apr;66(4):e143-4.
- 2 Conde-Montero E, Avilés-Izquierdo JA, Mendoza-Cembranos MD, Parra-Blanco V. Dermatoscopy of necrobiosis lipoidica. *Actas Dermosifiliogr*. 2013 Jul-Aug;104(6):534-7.
- 3 Pellicano R, Caldarola G, Filabozzi P, Zalaudek I. Dermatoscopy of necrobiosis lipoidica and granuloma annulare. *Dermatology*. 2013; 226(4):319-23.
- 4 Lallas A, Zaballos P, Zalaudek I, Apalla Z, Gourhant JY, Longo C, Moscarella E, Todorovic-Zivkovic D, Argenziano G. Dermoscopic patterns of granuloma annulare and necrobiosis lipoidica. *Clin Exp Dermatol*. 2013 Jun;38(4):425-7.
- 5 Brasiello M, Zalaudek I, Ferrara G, Gourhant JY, Capoluongo P, Roma P, et al. Lupus Vulgar: una nueva Mirada a un síntoma, el Viejo lupoma observado con dermatoscopia. *Dermatología*. 2009;218:172-174.
- 6 Pellicano R, Todorovic-Zivkovic D, Gourhant JY, Catricala C, Ferrara G, Caldarola G, et al. La dermatoscopia de sarcoidosis cutánea. *Dermatology*. 2010; 221:51-54.

## Miscelánea

**36** Paula Gutiérrez Támara, Elena Del Alcazar Viladomiu,  
Adrià Panés Rodríguez, Susana Vildosola Esturo

# Placa deprimida asintomática plantar en mujer de mediana edad





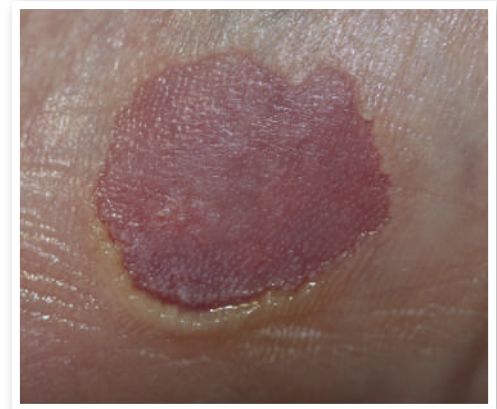
# Placa deprimida asintomática plantar en mujer de mediana edad

Paula Gutiérrez Támara, Elena Del Alcazar Viladomiu, Adrià Panés Rodríguez, Susana Vildosola Esturo

## Anamnesis

Mujer de 40 años, sin antecedentes de interés, que presentaba desde hacia 10 años en arco plantar izquierdo una lesión asintomática con un bordes ligeramente descamativos. Había consultado al podólogo hacía 3 años y le había realizado raspado de la lesión sin mejoría. Durante el último año había aplicado corticoides tópicos y antifúngicos sin notar mejoría.

A la exploración observamos una placa de 1,5 cm de diámetro, en arco plantar izquierdo redondeada, coloración rojiza y con borde ligeramente descamativo. (Figura 1) Se realizó una biopsia de la lesión con la impresión diagnóstica de poroqueratosis de Mibelli versus hipoqueratosis circunscrita plantar. En la histología se observó una disminución del espesor de la capa córnea, de aparición brusca, focal, acompañada de hipogranulosis únicamente en la zona de la lesión. Los corneocitos muestran una maduración normal.



**Figura 1.** Placa de coloración rojiza, deprimida con bordes descamativos localizada en arco plantar



Se confirmó el diagnóstico de hipoqueratosis circunscrita plantar y se inició tratamiento con tacrolimus 0,1%. Tras 3 meses de tratamiento sin notar mejoría, se trató la mitad de la lesión con nitrógeno líquido (2 sesiones de 10 segundos), obteniendo muy buenos resultados. Se realiza crioterapia en la totalidad de la lesión logrando resolución de la misma (Figura 2). Tras 2 años del tratamiento la paciente no ha presentado recidiva de la lesión.

### Comentario

La hipoqueratosis circunscrita palmoplantar es una entidad poco frecuente descrita por primera vez en el 2002 por Pérez et al.<sup>(1)</sup> Clínicamente se presenta como una zona deprimida con de color rojizo, frecuentemente localizada en región tenar e hipotenar de palmas y en menor proporción en plantas. Afecta predominantemente a mujeres de mediana edad. Histológicamente se observa una lesión bien definida con adelgazamiento de la capa cornea de inicio abrupto coincidiendo con un área de hipogranulosis.<sup>(1,2)</sup>

La etiopatogenia es desconocida. Cuando fue descrita, se propuso como una entidad producto de una malformación epidérmica.<sup>(1)</sup> Mas recientemente se ha sugerido la presencia de un clon anormal de queratinocitos que da como resultado un estrato corneo y capa granulosa disminuidos de tamaño.<sup>(2,3)</sup>



**Figura 2,** La misma paciente 1 mes después de la aplicación de crioterapia con nitrógeno líquido





El diagnóstico diferencial debe hacerse con la poroqueratosis de Mibelli observándose en la histología de esta última una capa cornea normal, una lamela cornoide sin capa granulosa, disqueratosis y pérdida madurativa de queratinocitos.<sup>(2)</sup>

En cuanto al tratamiento, se han descrito buenos resultados con corticoides tópicos, retinoides y derivados de la vitamina D3. Además algún caso aislado ha presentado resolución completa con crioterapia, como en el caso que exponemos.<sup>(4,5)</sup>



## Bibliografía

- 1 A. Pérez, A. Rütten, R. Gold, F. Urbina, C. Misad, MJ Izquierdo, C. Requena, A. Aliaga, H. Kutzner, L. Requena. Circumscribed palmar or plantar hypokeratosis: A distinctive epidermal malformation of the palms or soles. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:21-7.
- 2 Urbina F, et al. Hipoqueratosis circunscrita palmar o plantar. Conocimientos y controversias tras 10 años de su descripción. *Actas Dermosifiliogr.* 2013.
- 3 H. Kawashima, Y. Kawashi, Y. Fujisawa et al. Circumscribed palmar hypokeratosis: implication of suppression of early epidermal differentiation. *EJD*, vol. 23, n° 2, March-April 2013.
- 4 F. Urbina, C. Misad, S. Gonzalez. Circumscribed palmar hypokeratosis: clinical evolution and ultrastructural study after prolonged treatment with topical calcipotriol. *JEADV* (2005) 19, 491–494
- 5 MJ Boffa, JS Degaetano. Circumscribed palmar hypokeratosis: successful treatment with cryotherapy. *JEADV* 2007, 21, 392–435.

## Miscelánea

37 Pablo García Montero, José Francisco Millán Cayetano,  
Carlos Hernández Ibáñez, Juan Bosco Repiso Jiménez

# Placa eritematosa genital de larga evolución





# Placa eritematosa genital de larga evolución

Pablo García Montero, José Francisco Millán Cayetano, Carlos Hernández Ibáñez, Juan Bosco Repiso Jiménez

## Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 67 años que acudió a nuestra consulta por una lesión en mucosa genital de un año de evolución, asintomática. Sin antecedentes de enfermedades de transmisión sexual o dermatológicas, refería tener pareja estable desde hacía años y no haber realizado prácticas sexuales de riesgo.

## Exploración física

El examen físico del paciente reveló la existencia de una placa eritematosa que afectaba a prepucio y surco balanoprepucial dorsal, exulcerada, con descamación periférica, no exudativa, de aproximadamente dos centímetros de diámetro. Asimismo, asociaba máculas eritemato-amarillentas en glándula (Figura 1).



**Figura 1.** Placa eritematosa exulcerada en región dorsal de prepucio que se extiende hasta surco balanoprepucial. Máculas eritemato-amarillentas en glándula



## Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica general que no mostró alteraciones significativas. Las serologías para VIH, virus hepatotropos B y C, sífilis, chlamydia trachomatis y virus herpes tipo I y II fueron negativas salvo Ig G para este último.

El estudio histológico de la lesión mostró infiltrado linfoplasmocitario y hemosiderófagos en lámina propia, así como ausencia de neoplasia intraepitelial (Figura 2).

## Diagnóstico

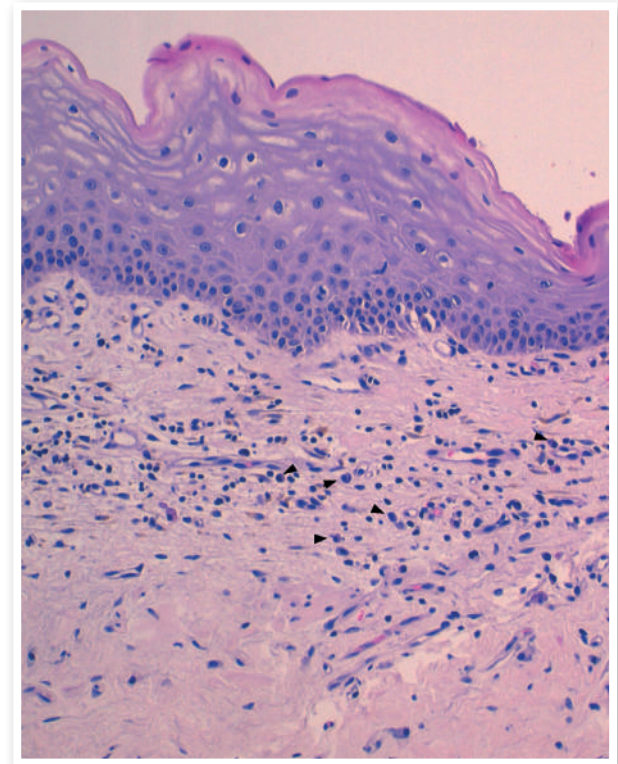
Balanitis de células plasmáticas o Balanitis de Zoon.

## Tratamiento

Inicialmente se pautó tratamiento tópico con miconazol nitrato - hidrocortisona crema, dos veces al día durante quince días.

## Evolución

Tras dos semanas de tratamiento el paciente presentó mejoría significativa de la lesión.



**Figura 2.** Biopsia de piel con zona focal de adelgazamiento epidérmico, infiltrado inflamatorio en dermis superficial con extensión en banda compuesto por linfocitos, polimorfonucleares, hemosiderófagos y células plasmáticas. Estructuras vasculares levemente dilatadas



Posteriormente, una vez confirmado el diagnóstico y descartada la presencia de neoplasia intraepitelial, se prescribió tratamiento con propionato de clobetasol crema dos aplicaciones al día durante una semana al mes, por tres meses. Se recomendó control por su médico de atención primaria y revisiones periódicas.

## Comentario

La Balanitis de Zoon o balanitis de células plasmáticas es una patología poco frecuente que afecta principalmente a varones no circuncidados a partir de la tercera década de vida. Se presenta como una placa eritematosa aislada, mal delimitada, en el dorso del glande y/o prepucio. Es considerada un proceso inflamatorio reactivo de etiología desconocida, existiendo múltiples teorías sobre su patogenia. Se ha relacionado con una escasa higiene genital, irritación crónica y presencia de hipospadias. Los pacientes suelen referir historia de lesiones genitales de meses o incluso años de evolución, con nula o escasa sintomatología (prurito, secreción). El diagnóstico diferencial debe establecerse con las distintas lesiones eritematosas de glande y prepucio, siendo el análisis histológico obligado a fin de descartar neoplasias intraepiteliales tipo eritroplasia de Queyrat y carcinoma escamocelular invasor. Se han propuesto múltiples tratamientos con resultados muy variables (corticoides e inhibidores de la calcineurina tópicos, láser CO<sub>2</sub>, etc) siendo la circuncisión aquel que ofrece mayores garantías de curación. El seguimiento de estos pacientes, pese a no existir consenso, parece prudente ya que en ocasiones la biopsia puede ignorar la existencia de lesiones premalignas.



## Bibliografía

- 1 Pastar Z, Rados J, Lipozencić J, Skerlev M, Lončarić D. Zoon plasma cell balanitis: an overview and role of histopathology. *Acta Dermatovenerol Croat.* 2004;12(4):268-73.
- 2 Kumar B, Narang T, Dass Radotra B, Gupta S. Plasma cell balanitis: clinicopathologic study of 112 cases and treatment modalities. *J Cutan Med Surg.* 2006 Jan-Feb;10(1):11-5.
- 3 Kyriakou A, Patsatsi A, C, Sotiriadis D. Therapeutic efficacy of topical calcineurin inhibitors in plasma cell balanitis: case series and review of the literature. *Dermatology.* 2014;228(1):18-23. doi: 10.1159/000357153. Epub 2014 Jan 9.
- 4 Edwards S, Bunker C, Ziller F, van der Meijden WI. 2013 European guideline for the management of balanoposthitis. *Int J STD AIDS.* 2014 May 14;25(9):615-626.

## Miscelánea

38

Elena del Alcázar Viladomiu, María Paula Gutiérrez Támara,  
Sara Ibarbia Oruezabal

# Placa indurada en el brazo de una niña prematura: un reto terapéutico







# Placa indurada en el brazo de una niña prematura: un reto terapéutico

Elena del Alcázar Viladomiu, María Paula Gutiérrez Támara, Sara Ibarbia Oruezabal

## Anamnesis

Niña prematura nacida a las 33 semanas de gestación y con un peso de 2495 gramos. Era la segunda gemela de un embarazo gemelar monocorial-biamniótico y el parto fue instrumentado con fórceps. Al tercer día de vida, estando ingresada en neonatología, la niña presentó ictericia por lo que requirió fototerapia. Al cuarto día, se detectó hipocalcemia iniciándose perfusión de gluconato cálcico con un aporte máximo de 2,5 mEq/kg/día. A los seis días de vida, tras objetivar una placa eritematosa en la zona de la vía periférica del brazo derecho, el servicio de pediatría realizó una hoja de interconsulta a dermatología.

## Exploración física

En la exploración, se observaba una placa eritematosa e indurada en la fosa antecubital derecha (Figura 1) pero a la palpación esta induración se extendía desde la muñeca hasta el hombro. No se observaba necrosis cutánea. La paciente lloraba con la movilización de la extremidad pero estaba afebril, no tenía compromiso vital y evolucionaba favorablemente de la ictericia y de la hipocalcemia.



**Figura 1.**  
Placa eritematosa en  
la fosa antecubital  
del brazo derecho  
coincidiendo  
donde llevaba la vía  
periférica



## Pruebas complementarias

Se realizó una ecografía musculoesquelética en la que se observaba un engrosamiento del tejido celular subcutáneo.

## Diagnóstico

Placa indurada por extravasación de gluconato cálcico.

## Tratamiento

Se prescribió la aplicación tópica de tiosulfato sódico al 10% en la placa indurada cada 12 horas, extendiendo una capa fina del preparado sin oclusión. Para la realización de la fórmula nos basamos en el artículo de Pérez-Moreno et al<sup>(1)</sup>. El preparado se realizó en el servicio de farmacia de nuestro hospital en forma de emulsión/oleosa.

## Evolución

Se observó una buena respuesta, con desaparición lenta pero progresiva de la induración. Tras tres meses de tratamiento la resolución de la placa fue completa (Figura 2a) sin observarse ninguna limitación funcional (Figura 2b) ni dolor con la movilización de la extremidad. La tolerancia a la fórmula magistral fue buena y no detectamos reacciones adversas importantes, tóxicas ni sistémicas, durante el tratamiento.



**Figura 2.** Desaparición de la placa eritematosa y de la induración en toda la extremidad superior tras dos meses de tratamiento con tiosulfato sódico al 10% tópico



**Figura 3.** Brazo en flexión sin limitación funcional ni dolor



## Comentario

La hipocalcemia neonatal es una complicación frecuente en los niños prematuros, que se trata de forma eficaz con gluconato cálcico al 10% intravenoso<sup>(2)</sup>. El gluconato cálcico es un ácido débil que se comporta como una solución hipertónica que puede ocasionar muerte celular y necrosis cutánea. Su extravasación en el tejido subcutáneo puede producir una respuesta inflamatoria intensa, calcificaciones cutáneas y, a veces, necrosis de los tejidos blandos<sup>(2)</sup>. La evaluación clínica precoz puede ser difícil e inexacta ya que el daño tisular suele ser mayor que el que se observa inicialmente.

El tratamiento de la extravasación de gluconato cálcico no está bien establecido. De hecho, en muchas ocasiones no se instaura hasta que aparece la necrosis cutánea. Mientras algunos autores son partidarios de tratamientos agresivos como la cirugía<sup>(3)</sup>, otros defienden un tratamiento conservador como primera opción<sup>(4)</sup>.

El tiosulfato sódico es una sal inorgánica que inhibe la precipitación de sales cálcicas y disuelve los depósitos de calcio<sup>5</sup>. La aplicación tópica de tiosulfato sódico al 10-25% se ha utilizado en algunas ocasiones en casos de calcinosis cutánea con buenos resultados<sup>(1,5,6)</sup>.

Como conclusión, presentamos un caso de extravasación de gluconato cálcico tratada con tiosulfato tópico al 10% con una buena evolución. Creemos que esta fórmula podría considerarse una alternativa terapéutica para esta complicación y destacamos la importancia de una rápida aplicación para disminuir la probabilidad de aparición de una necrosis cutánea. Sería recomendable la recopilación de más casos para poder corroborar el beneficio clínico del tratamiento y así poder protocolizar su uso en la extravasación de gluconato cálcico.



## Bibliografía

- 1 Pérez-Moreno MA, Álvarez del Vayo-Benito C., Flores-Moreno S, J. Bernabeu-Wittel J. Calcinosi cutánea grave tratada exitosamente con una fórmula magistral tópica W/O de tiosulfato sódico al 10%. *Acta Pediatr Esp.* 2014; 72: e9-e10.
- 2 Ruiz Genao D, Torrelo Fernández A, Zambrano Zambrano A. Necrosis cutánea por extravasación de gluconato cálcico en un neonato. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94:123-4.
- 3 Heckler FR. Current thoughts on extravasation injuries. *Clin Plast Surg* 1989; 16:557-63.
- 4 Smith R. Prevention and treatment of extravasation. *Br J Parent Ther* 1985;6:114.
- 5 Bair B, Fivenson D. A novel treatment for ulcerative calcinosis cutis. See comment in PubMed Commons below *J Drugs Dermatol.* 2011;10:1042-4.
- 6 Ratsimbazafy V, Bahans C, Guigonis V. Dramatic diminution of a large calcification treated with topical sodium thiosulfate. *Arthritis Rheum.* 2012;64:3826.

Miscelánea

39 Raquel Santesteban Muruzábal

Placas escleróticas e induradas generalizadas en mujer de 54 años





# Placas escleróticas e induradas generalizadas en mujer de 54 años

Raquel Santesteban Muruzábal

## Anamnesis

Mujer de 54 años con antecedentes de fibromialgia y amigdalectomía. Acude a consulta por lesiones pruriginosas en abdomen de 2 meses de evolución, por las que se había instaurado tratamiento con antihistamínicos con resolución del prurito, aunque las lesiones fueron aumentando en número y extensión. No presentaba fenómeno de Raynaud.

En el momento de la consulta se encontraba en tratamiento con pregabalina por la fibromialgia y sulpirida por clínica vertiginosa.

## Exploración

A la exploración presentaba placas hiperpigmentadas de color violáceo apagado, induradas al tacto, con aspecto abollonado en abdomen y flancos y extensa afectación del tronco y en menor medida en extremidades (Figura 1). No se apreciaba afectación facial ni de dedos, ni había telangiectasias a esos niveles.





**Figura 1.** Placas violáceas, algunas hiperpigmentadas, induradas al tacto en abdomen



### Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica de sangre con hemograma, bioquímica, coagulación y ANA con resultados dentro de la normalidad.

Se realizó biopsia cutánea donde se apreció un infiltrado dérmico de linfocitos y algunas células plasmáticas, además de fibrosis muy colagenizada de la dermis.

### Diagnóstico

Morfea generalizada

### Tratamiento

Dada la extensión de las lesiones se inició tratamiento con metotrexato 7.5 mg semanales, y 5 mg semanales de ácido fólico.

### Evolución

La paciente toleró muy bien la medicación con metotrexato aunque sin presentar respuesta clínica, por lo que se aumentó progresivamente la dosis hasta 22,5 mg semanales. A pesar del aumento de dosis, no se obtuvo respuesta por lo que seis meses después del inicio de metotrexato se asoció al tratamiento fototerapia con rayos UVA con 2 sesiones semanales, que se mantuvo durante 5 meses. Con esta pauta la evolución fue muy favorable, con desaparición de la induración de las lesiones en abdomen (Figura 2) y extremidades, persistiendo únicamente leve induración en tobillos, por lo que se fue disminuyendo progresivamente la dosis de metotrexato hasta 7.5 mg semanales, con estabilidad de la enfermedad. Finalmente se suspendió metotrexato por deseo de la paciente, permaneciendo la enfermedad estable sin signos de actividad un año después, con niveles de procolágeno III dentro de la normalidad.



**Figura 2.** Resolución de las lesiones en abdomen tras tratamiento con metotrexato y fototerapia con UVA



## Comentario

El término morfea hace referencia a una enfermedad inflamatoria que afecta de forma primaria a la piel y tejidos subyacentes y que conduce finalmente a la esclerosis. Puede clasificarse en 5 subtipos: morfea circunscrita, esclerodermia lineal, morfea generalizada, morfea panesclerótica y esclerodermia mixta. Se habla de morfea generalizada cuando las placas afectan a más de 2 territorios anatómicos, se ha descrito más frecuentemente en mujeres y el inicio de la esclerosis suele ser gradual y puede ser relativamente rápido durante el periodo de unos meses. Debe distinguirse de la esclerodermia sistémica. En la morfea generalizada los pacientes no suelen presentar ulceraciones en los dedos, reabsorción de falanges, cambios en capilares del pliegue ungueal o fenómeno de Raynaud, aunque sí pueden tener esclerosis. Además la cara suele respetarse. No existe un tratamiento realmente eficaz y universal por lo que debe plantearse en función de la extensión y gravedad. Los fármacos más aceptados son el metotrexato y glucocorticoides sistémicos, además de la fototerapia con UVA asociada o no a psoraleno, UVA1 y UVB-BE. Otros posibles tratamientos son: micofenolato mofetilo, infliximab, d-penicilamina, imatinib, ciclosporina o tacrólimus tópico.



## Bibliografía

- 1 Payapvipapong K, Aunhachoke K. Generalized morphea: a case report. *J Med Assoc Thai.* 2010 Nov;93 Suppl 6:S215-7
- 2 Coelho-Macias V, Mendes-Bastos P, Assis-Pacheco F, Cardoso J. Imatinib: a novel treatment approach for generalized morphea. *Int J Dermatol.* 2014 Oct;53(10):1299-30
- 3 Cantisani C, Miraglia E, Richetta AG, Mattozzi C, Calvieri S. Generalized morphea successfully treated with tacrolimus 0.1% ointment. *J Drugs Dermatol.* 2013 Jan;12(1):14-5
- 4 Bielsa Marsol I. Update on the classification and treatment of localized scleroderma. *Actas Dermosifiliogr.* 2013 Oct;104(8):654-66
- 5 Fernández Rodríguez AM, Gandia Martínez M, Navas García N. Morfea generalizada unilateral: un caso y revisión de la literatura. *Reumatol Clin.* 2011;7:404-406

Miscelánea

40 Nuria Valdeolivas Casillas

# Púrpura en una paciente con mieloma múltiple





# Púrpura en una paciente con mieloma múltiple

Nuria Valdeolivas Casillas

## Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 71 años, diagnosticada desde hace siete años de Mieloma Múltiple (MM) IgA-lambda estadio III-A sintomático con escasa respuesta a diversos tratamientos (Ciclofosfamida, Bortezomib-Dexametasona, Lenalidomida, Talidomida). Consulta por la aparición de lesiones asintomáticas, perioculares, peribucales y en grandes pliegues (Figura 1) desde hace seis meses, coincidiendo con un episodio de insuficiencia renal aguda e hipercalcemia.

## Exploración física

Se evidencian máculas purpúricas localizadas en región periocular, peribucal y en pliegues axilares e inguinales.



**Figura 1.**

Máculas purpúricas localizadas en área periocular (a), peribucal (b), pliegue inguinal (c) y axilas (d)



## Exploraciones complementarias

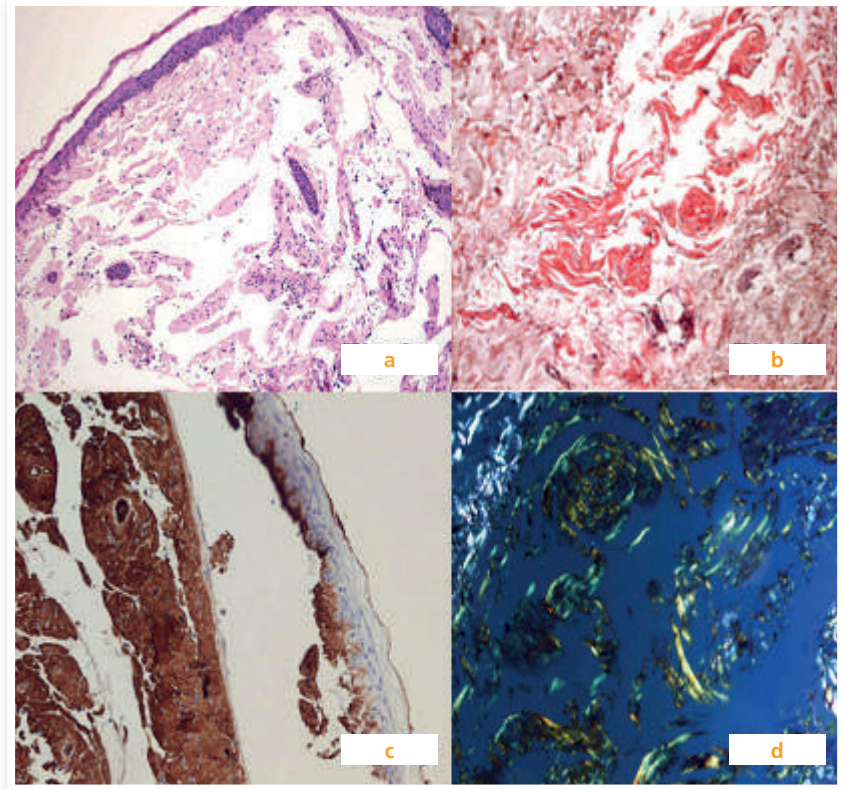
En la analítica realizada se objetiva leucocitosis neutrofílica, anemia y plaquetopenia, así como, hipercalcemia e hiperuricemia. En suero se detecta un pico monoclonal IgA lambda y un incremento de la B2 Microglobulina. Se realiza una biopsia en huso con tejido adiposo de la pared abdominal que revela depósitos de un material eosinófilo hialino que tiñe para rojo Congo y birrefringencia "verde manzana" con luz polarizada (Figura 2). En la radiografía de tórax no se evidencian datos significativos.

## Diagnóstico

Amiloidosis primaria.

## Tratamiento y evolución

Se deriva al servicio de Hematología para continuar su estudio, puesto que carece de tratamiento específico.



**Figura 2.** Se evidencia depósito de material eosinofílico hialino (a) que tiñe para rojo Congo (b). La inmunohistoquímica es positiva para cadenas ligeras lambda (c) y presenta birrefringencia "verde manzana" (d)





## Comentario

Se trata de una patología infrecuente causada por una neoplasia de células plasmáticas o más raramente por una neoplasia linfoplasmocitaria.

Alrededor del 38% de los MM se asocian a amiloidosis pero sólo del 10 al 15 % presentan sintomatología, como alteraciones neurológicas, oculares, endocrinológicas... Respecto a la piel se han descrito lesiones papulosas y liquenoides pruriginosas, lesiones nodulares con superficie atrófica o erosiva y casos aislados con lesiones ampollosas. En las amiloidosis asociadas al MM y a otras gammapatías monoclonales, se pueden observar en piel y mucosas manifestaciones hemorrágicas localizadas principalmente en los párpados superiores y en las manos, aunque también pueden aparecer en regiones nasolabiales, cavidad oral, cuello y grandes pliegues. La púrpura es secundaria a la fragilidad capilar debido al depósito de material amiloide.

En la lengua se puede observar aumento de volumen (12 al 26%), con marcas de dientes en su perímetro, y nódulos similares a la cera de color amarillo claro en su superficie, traduciendo una atrofia de papilas filiformes o fungiformes.

## Miscelánea

41 Irene Latour-Álvarez, Estela García-Peris, Cristina Vázquez-Rodríguez,  
María del Mar Pestana-Eliche

# Varón portador de ureteroileostomía tipo Bricker y lesiones verrugosas periestomales





# Varón portador de ureteroileostomía tipo Bricker y lesiones verrugosas periestomales

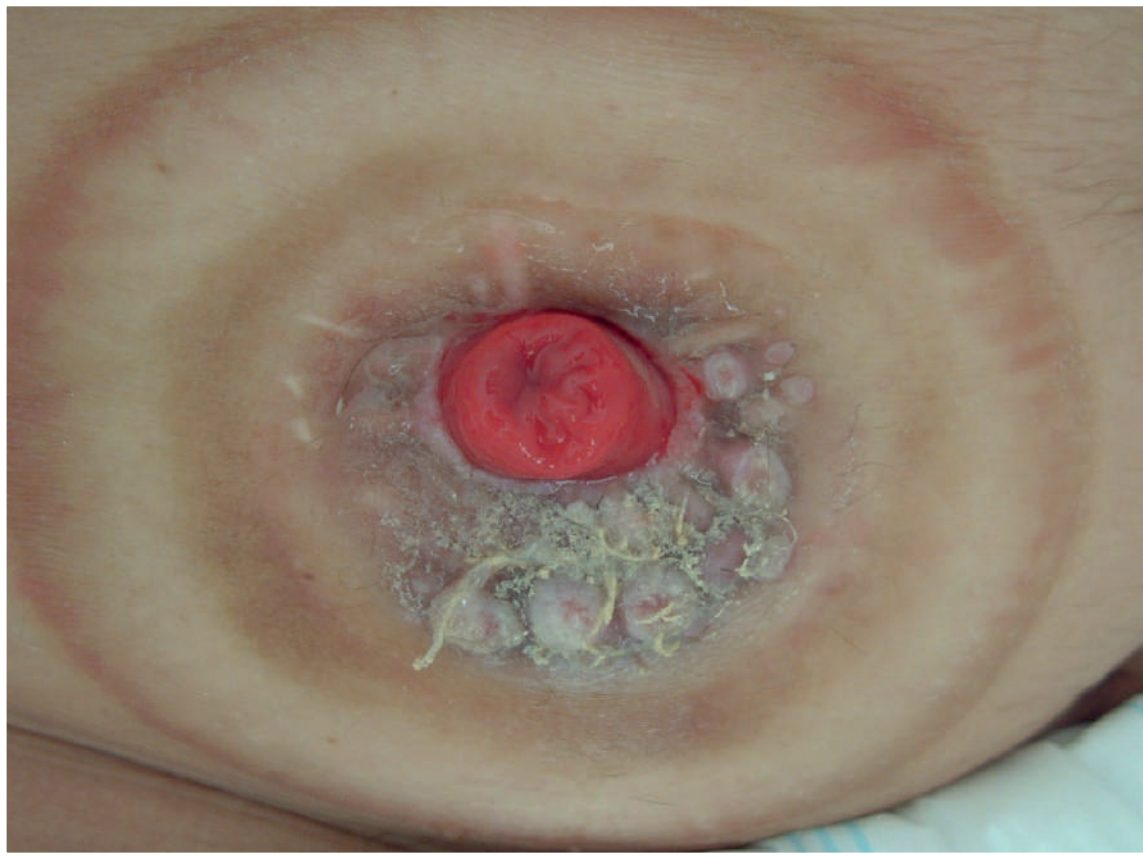
Irene Latour-Álvarez, Estela García-Peris, Cristina Vázquez-Rodríguez, María del Mar Pestana-Eliche

## Anamnesis

Varón de 47 años, con antecedentes personales de cáncer de próstata diagnosticado en 2010 con metástasis óseas en acetábulo derecho (estadío pT4N1M1). Intervenido quirúrgicamente dos años antes mediante cistoprostatectomía radical abierta con ureteroileostomía tipo Bricker. Recibió hormonoterapia con agonistas LHRH y antiandrógenos, además de radioterapia externa. No otros antecedentes de interés. El paciente refería aparición paulatina, en los seis meses previos a la consulta, de lesiones pruriginosas y dolorosas en la zona del estoma.

## Exploración física

A la exploración física, se observaban múltiples pápulas duras blanco-grisáceas de 2 a 10 mm de altura, semiesféricas, coalescentes, formando una masa pseudoverruginosa periestomal (Figura 1).

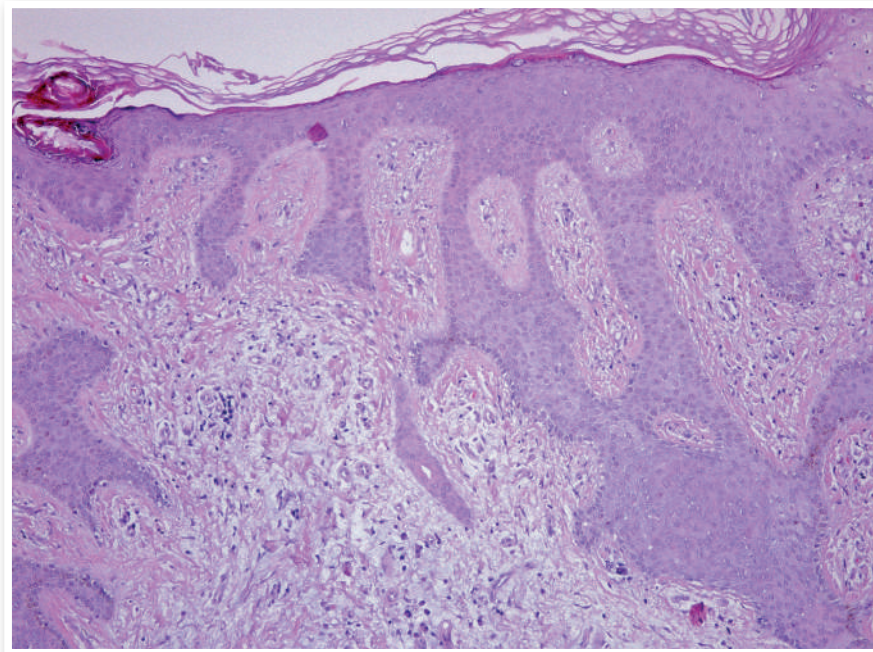


**Figura 1** Pápulas duras blanco-grisáceas de 2 a 10 mm de altura, semiesféricas, coalescentes, alrededor de la ureteroileostomía



## Exploraciones complementarias

- Biopsia cutánea para estudio histológico: hiperplasia epitelial pseudoepiteliomatosa e infiltrado inflamatorio crónico, con ausencia de coilocitos, de atipias y de mitosis (Figura 2).
- Cultivo de orina positivo para *Proteus vulgaris*.



**Figura 2.** Imagen histológica hematoxilina y eosina, se observa una hiperplasia epitelial pseudoepiteliomatosa e infiltrado inflamatorio crónico



## Diagnóstico

Con estos datos se descartó la posibilidad de neoplasia, infección por VPH e incrustaciones; estableciéndose el diagnóstico de dermatitis papilomatosa crónica o pápulas y nódulos pseudoverrucosos (PNS).

## Tratamiento

Amoxicilina-clavulánico 875/125 mg cada 8 horas durante 10 días.

Ajuste del dispositivo de drenaje, cambio frecuente de bolsa colectora y aceite de oliva tópico.

## Evolución

Tras finalizar el tratamiento antibiótico, el paciente experimentó una considerable mejoría. En la revisión a los tres meses, el paciente permanecía prácticamente asintomático siendo dado de alta por nuestro servicio sin recidivas hasta el momento actual.

## Comentario

Las pápulas y nódulos pseudoverrucosos (PNS) o dermatitis papilomatosa crónica, son una complicación poco frecuente descrita principalmente en la piel alrededor de urostomías y, también, de la zona perianal. Las PNS cercanas a las urostomías, se considera una forma especial de dermatitis de contacto irritativa por la acción local crónica de la orina alcalinizada. La orina puede estancarse sobre la superficie cutánea si la bolsa del estoma no está perfectamente ajustada, favoreciendo el sobrecrecimiento bacteriano. Estas bacterias, degradan la urea provocando un aumento del pH urinario.



Clínicamente, la entidad se caracteriza por múltiples papulonódulos eritematomarrónceos o blancogrisáceos localizados generalmente en la parte inferior del estoma. Puede ocurrir en la piel periestomal y también en zona perianal por diarreas severas incoercibles de cualquier causa. El diagnóstico es clínico e histológico, realizando un diagnóstico diferencial con las principales dermatosis alrededor de las osteomías (neoplasia, incrustaciones, tejido de granulación exuberante, infección por VPH, cáncer cutáneo primario). La PNS es de fácil tratamiento pero sin él pueden desarrollarse complicaciones como sangrado, estenosis y oclusión del estoma. Para el tratamiento de la PNS, se recomienda la acidificación de la orina y el tratamiento temprano de las infecciones.

## Miscelánea

42 Leire Sánchez Los Arcos, Ximena Calderón Castrat,  
Álvaro de Dios Velázquez

# Queratodermia palmoplantar en paciente pediátrico







# Queratodermia palmoplantar en paciente pediátrico

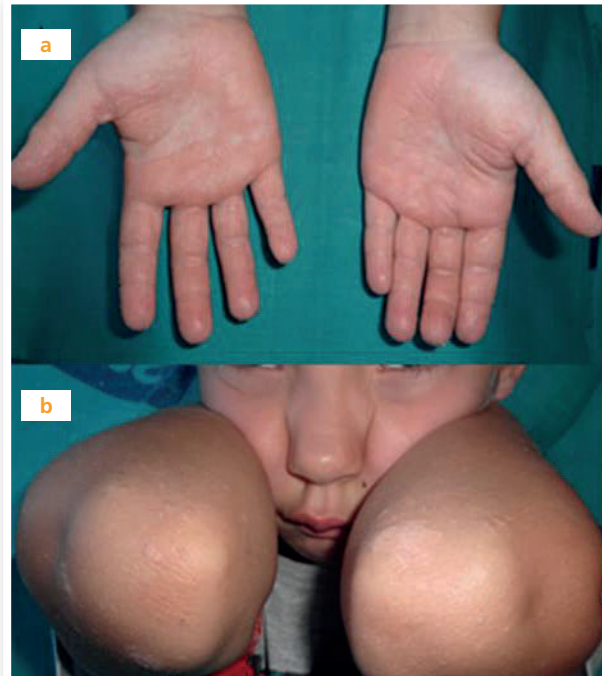
Leire Sánchez Los Arcos, Ximena Calderón Castrat, Álvaro de Dios Velázquez

## Anamnesis

Un niño de 5 años es acudió a Urgencias por presentar desde hacía 2 semanas enrojecimiento y lesiones descamativas no pruriginosas, en palmas de ambas manos, codos y rodillas que no mejoraron tras la administración durante 7 días de propionato de fluticasona. Durante la entrevista la madre negaba síntomas sistémicos o desencadenantes infecciosos identificables aunque sí refería un episodio previo 6 meses antes que había remitido de manera espontánea. Por lo demás se trataba de un varón sano con adecuado estado vacunal entre cuyos antecedentes familiares figuraba un tío-abuelo materno con psoriasis.

## Exploración física

El paciente presentaba pápulas eritematosas foliculares ásperas en el dorso de los dedos de ambas manos que confluían en placas descamativas bien delimitadas. En palmas y plantas el paciente exhibía una queratodermia de ligero tinte rosa-anaranjado (Figura 1a). En codos y rodillas se observaron micropápulas de aspecto blanco-rosado agrupadas formando placas hiperqueratósicas levemente rosadas y sin infiltración a la palpación (Figura 1b). El resto del tegumento fue normal.

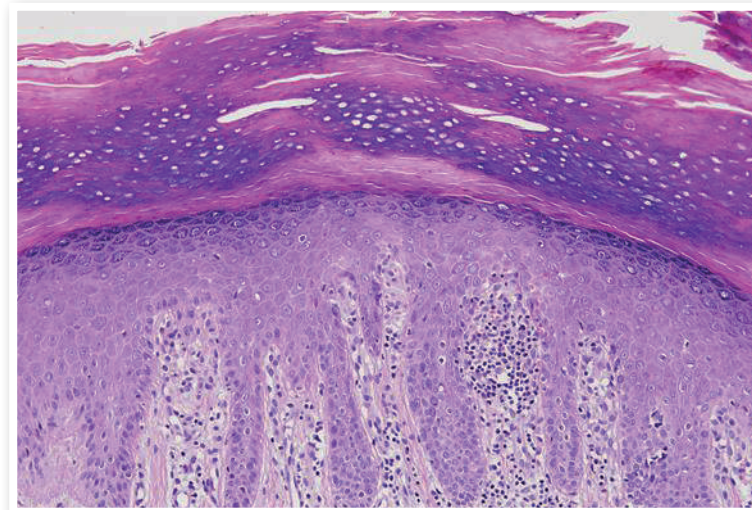


**Figura 1.** a) Palma de ambas manos con queratodermia de tinte rosa-anaranjado con pápulas eritematosas foliculares y placas descamativas bien delimitadas. b) Dorso de codos y antebrazos con micropápulas blanco-rosadas agrupadas formando placas hiperqueratósicas



## Exploraciones complementarias

La biopsia de la zona palmar de la mano derecha, demostraba piel acral con hiperqueratosis paraqueratósica irregular y alternante con áreas de hiperplasia psoriasisiforme, sin evidencia de hipogranulosis y con atrofia suprapapilar. En la dermis existía una dilatación vascular con extravasación hemática focal y un ligero infiltrado linfocitario perivascular con ausencia de neutrófilos (Figura 2).



**Figura 2.** Hematoxilina-eosina: piel acral con hiperqueratosis paraqueratósica irregular y alternante con áreas de hiperplasia psoriasisiforme y dilatación vascular con infiltrado linfocitario perivascular



## Diagnóstico

Pitiriasis rubra pilaris juvenil (PRP) circunscrita, tipo IV o enfermedad de Devergie.

## Tratamiento

Se indicó tratamiento tópico con betametasona-calcipotriol durante 4 semanas.

## Evolución

El paciente volvió a revisión 2 meses después con una remisión casi completa de las lesiones, persistiendo únicamente una queratodermia muy discreta.

Posteriormente sufrió un nuevo brote leve de lesiones con buena respuesta a la misma pauta de tratamiento tópico. Actualmente se encuentra asintomático.

## Comentario

La PRP es una dermatosis inflamatoria poco frecuente con una incidencia estimada de 1 de cada 5.000 niños. Se clasifica en 6 grupos según la presentación clínica, edad y el curso de la enfermedad. De los tipos descritos en la clasificación de Griffith<sup>(1)</sup>, el III y el IV son los que debutan en la infancia siendo la mayoría adquiridos y de buen pronóstico<sup>(2)</sup>. La importancia radica en un adecuado diagnóstico diferencial con otra entidad clínica muy frecuente, la psoriasis. La presencia de pápulas foliculares coalescentes y queratodermia difusa anaranjada constituyen un dato característico de PRP, mientras que las placas eritemato-descamativas de color rojo intenso sugieren más una psoriasis.



La etiología no es bien conocida, habiéndose descrito defectos del metabolismo de la vitamina A, traumatismos e infecciones fundamentalmente virales<sup>(2)</sup>. Las mutaciones en el gen CARD14 (que codifica una caspasa intermediaria en la señalización nuclear) sólo se han demostrado por el momento en casos de PRP familiar<sup>(3)</sup>.

En la actualidad el tratamiento no está del todo estandarizado. En adultos el manejo consiste fundamentalmente en la administración de retinoides sistémicos<sup>(4)</sup>, sin embargo en las formas juveniles es preferible el uso de terapias menos agresivas.



## Bibliografía

- 1 Griffiths W.A. Pityriasis rubra pilaris: the problem of its classification. *J Am Acad Dermatol.* 1992 Jan; 26(1):140-2
- 2 Martin K.L, Holland K.E, Lyon V, Chiu Y.E. An unusual cluster of circumscribed juvenile pityriasis rubra pilaris cases. *Pediatr Dermatol.* 2014; 31(2): 138-45.
- 3 Fuchs-Telem D, Sarig O, Van Steensel M.A, Isakov O, Israeli S, Nousbeck J et al. Familial pityriasis rubra pilaris is caused by mutations in CARD14. *Am J Hum Genet.* 2012 Jul 13; 91(1):163-70
- 4 Amann P. M, Susic M, Glüder F, Berger H, Krapf W, Löffler H. Alitretinoin (9-cis Retinoic Acid) is effective against pitiriasis rubra pilaris: a retrospective clinical study. *Acta Derm.* 2015; 95: 329-31.

Miscelánea

43 Albert Brugués Daví, Clara Fernández Sartorio, Ramon Pigem Gasos

# Siguiendo las líneas de Blaschko





# Siguiendo las líneas de Blaschko

Albert Brugués Daví, Clara Fernández Sartorio, Ramon Pigem Gasos

## Anamnesis

Presentamos el caso de una niña de 14 años que acudía a nuestra consulta derivada de su hospital pediátrico para valorar tratamiento de lesiones cutáneas de inicio en etapa neonatal.

No presentaba alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos, era la segunda hija nacida de matrimonio no consanguíneo y su hermano estaba libre de enfermedades.

A excepción de la clínica dermatológica no presentaba otros síntomas, no refería prurito ni dolor y su rendimiento escolar era bueno acorde con su edad; tampoco mencionaba hipoacusia, alteraciones oculares u otros déficits neurológicos asociados.

## Exploración física

Destacaba la presencia de múltiples pápulas de superficie hiperqueratósica, papilomatosa hiperpigmentadas distribuidas por todo el cuerpo siguiendo un trayecto lineal, agrupadas a lo largo de las líneas de Blaschko.

Las pápulas confluían formando extensas placas verrugosas de bordes regulares y de diferentes tamaños con una importantísima afectación de axilas y de ambos laterales de la cara. También se objetivó afectación del cuero cabelludo y de la frente junto lesiones bilaterales y asimétricas en tronco.

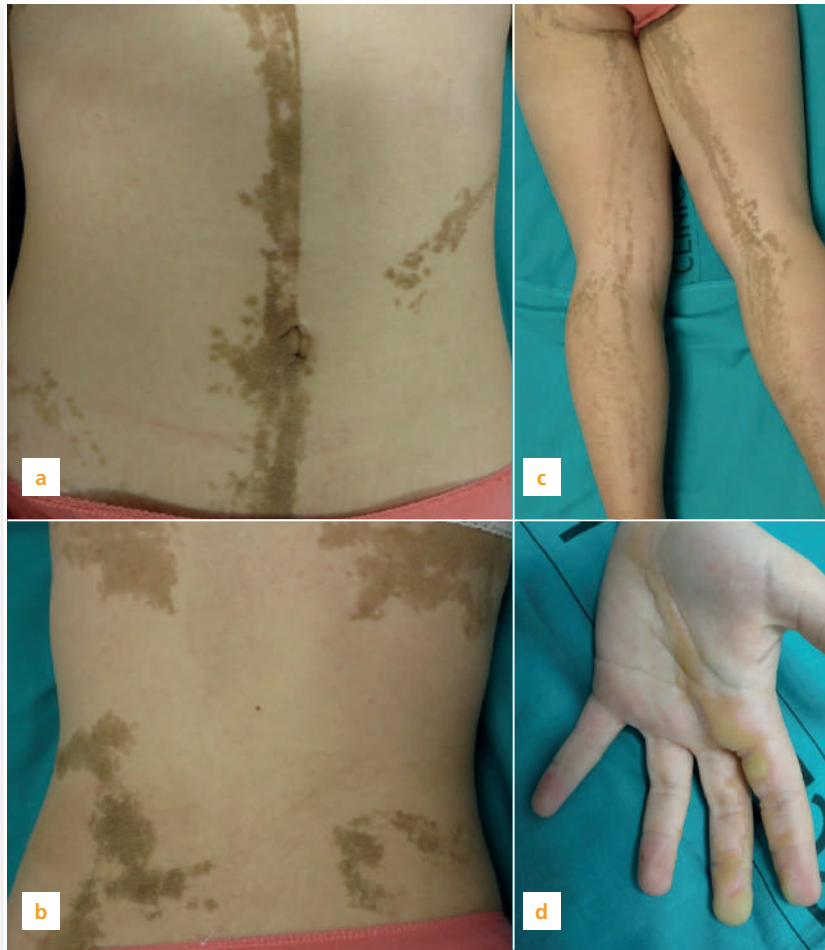




Además dicho proceso discurría a lo largo de toda la extremidad superior e inferior implicando dorso de manos y pies siguiendo siempre el mismo trayecto lineal. En cuanto a la afectación palmo-plantar se perdía el patrón papilomatoso y verrugoso para adoptar un patrón de hiperqueratosis también de distribución longitudinal.



**Figura 1.** Placas verrugosas parduzcas en tórax anterior, axilas y brazos



**Figura 2.** Destaca la distribución longitudinal de las lesiones discurriendo a lo largo de las líneas de Blaschko (**a**, **b**, **c**). Nótese que en palmas existe un cambio en la conformación de las lesiones (**d**) presentándose mucho más hiperqueratósicas y menos verruciformes al compararlas con el resto del cuerpo



## Exploraciones complementarias

La paciente aportaba una resonancia magnética cerebral que no objetivaba alteraciones. La exploración oftalmológica descartó hallazgos relevantes.

## Diagnóstico

Nevus epidérmico sistematizado.

## Tratamiento

Debido a la importante extensión de las lesiones se desestimó el tratamiento quirúrgico por lo que se planteó iniciar terapia con láser CO<sup>2</sup>. A raíz de la imposibilidad por parte de nuestro servicio en la realización de dicho procedimiento fue derivada a otro centro dónde se están llevando a cabo las distintas sesiones.

## Comentario

El nevus epidérmico es una anomalía del desarrollo de la epidermis y su incidencia es de 1 por cada 1.000 nacidos vivos. Existe una variante congénita que puede manifestarse al nacimiento o también durante el primer año de vida. Suelen crecer durante la infancia alcanzando su mayor tamaño en la adolescencia. Habitualmente aparecen de forma esporádica pero se han descrito casos familiares.



Afecta a ambos sexos por igual y clínicamente se caracterizan por la presencia de pápulas de aspecto verrugoso, de coloración marrón oscuro o pardo grisáceas, que confluyen formando placas bien delimitadas. Pueden manifestarse en cualquier parte de la superficie cutánea y tienden a seguir las líneas de Blaschko. La sintomatología acompañante depende de la variedad histológica, así el nevus epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL), se caracteriza por presentar eritema, descamación y prurito.

El término Ictiosis Hystrix se refiere a un nevus epidérmico grande, generalizado, frecuentemente desfigurante, con disposición bilateral en tronco y extremidades.

Los nevus verrugosos pueden asociarse a anomalías musculoesqueléticas, oculares, auditivas y otras alteraciones neurológicas (constituyendo el llamado síndrome de Solomon o síndrome del nevus epidérmico).

Además se ha descrito la transformación maligna de los nevus verrugosos evolucionando a carcinomas basocelulares y epidermoides, los cuales deben sospecharse ante el crecimiento rápido de un nódulo o úlcera en el nevus.

El diagnóstico diferencial de esta patología debe plantearse con otras lesiones hiperqueratósicas o verrugosas con tendencia a la distribución lineal como es el caso de la incontinencia pigmentaria (en su estadio verrugoso), el liquen estriado, la poroqueratosis lineal, el liquen plano lineal y la psoriasis lineal.

El tratamiento definitivo de los nevus epidérmicos de pequeño tamaño es la extirpación quirúrgica, sin embargo este procedimiento no es posible en casos como el de nuestra paciente en los que grandes áreas de superficie corporal se encuentran afectas arriesgándonos al desarrollo de cicatrices extensas e hipertróficas que pueden resultar más inestéticas que la propia lesión original.

Algunos casos muestran una respuesta favorable al tratamiento con retinoides tópicos, 5-fluorouracilo, crioterapia o láser CO<sup>2</sup>, pero no están exentos de recidivas al suspender dichos tratamientos.



## Bibliografía

- 1 Brandling-Bennet HA, Morel KD. Epidermal nevi. *Pediatr Clin North Am.* 2010;57:1170-98
- 2 Sugarman JL. Epidermal nevus syndromes. *Semin Cutan Med Surg.* 2007;26:221-30.

## Miscelánea

44 Tamara Kueder Pajares, Esperanza Manrique Silva,  
Aitana Robledo Sanchez, María del Carmen Fraile Alonso

# Tratamiento neoadyuvante de lesión de rápido crecimiento en paciente trasplantado





# Tratamiento neoadyuvante de lesión de rápido crecimiento en paciente trasplantado

Tamara Kueder Pajares, Esperanza Manrique Silva, Aitana Robledo Sanchez, María del Carmen Fraile Alonso

## Anamnesis

Varón de 69 años, sin alergias medicamentosas conocidas, sometido a trasplante renal alogénico de donante vivo hace más de 30 años, por enfermedad renal crónica de probable origen autoinmune con rechazo agudo post-trasplante resuelto satisfactoriamente. Actualmente presenta trasplante disfuncionante (índice de filtrado glomerular: 27.6), HTA, diabetes mellitus tipo II, dislipemia, hiperparatiroidismo secundario, anemia de procesos crónicos. Diagnosticado e intervenido de varias verrugas vulgares y queratoacantomas durante el seguimiento en nuestro Servicio. En tratamiento con micofenolato mofetil, azatioprina, prednisona, repaglinida, insulina de rápida y lenta acción, losartán, amlodipino, furosemida, atorvastatina, darbepoetina alfa, paricalcitol, bicarbonato sódico, pantoprazol.

Consulta por lesión en dorso de mano izquierda de 2 meses de evolución, de rápido crecimiento, asintomática (Figura 1a).



**Figura 1.** Antes (a) y después (b) del tratamiento con metotrexato



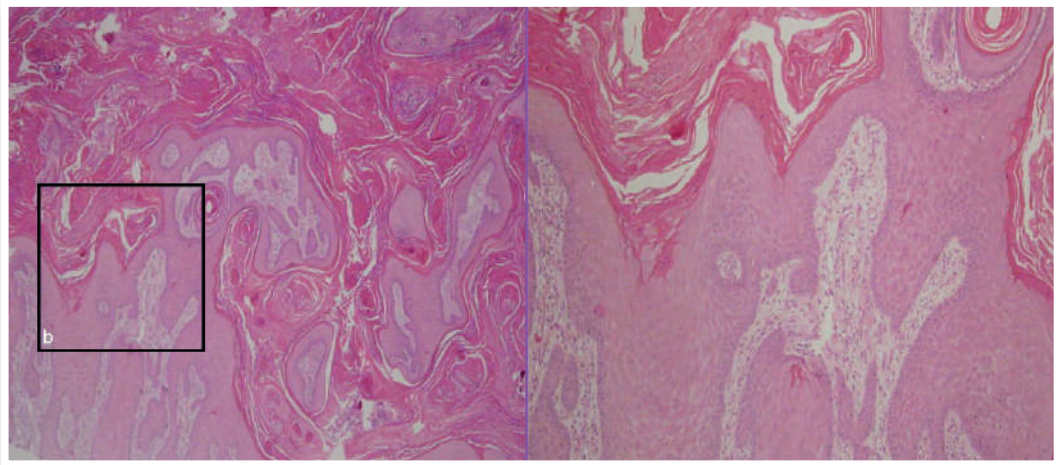


## Exploración física

Se observa una tumoración de 2,2 x 1,1 cm que clínicamente eritematosa ligeramente descamativa, bien delimitada, indurada, no adherida a plano profundo, no dolorosa a la palpación. Presenta dos zonas queratósicas.

## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia incisional del borde de la lesión, en la que se observaba una masa compacta de queratina en zona superior, que asienta sobre tumoración compuesta por cordones anastomosados de epitelio escamoso queratinizante (Figura 2a). A mayor aumento se observa queratinización lamelar orto y paraqueratósica con formación de perlas corneas. Infiltrado inflamatorio dentro y polimorfo (Figura 2b).



**Figura 2.**  
a) y b) Detalle de la histología



## Diagnóstico

Queratoacantoma en paciente inmunodeprimido.

## Tratamiento

Dado el tamaño de la lesión se planteó tratamiento neoadyuvante con metotrexato, basándonos en las experiencias publicadas desde el año 1991<sup>(1,2,3)</sup>, con el objetivo de disminuir el tamaño tumoral y facilitar la cirugía.

Se realizó el tratamiento según el protocolo de la publicación de Martorell-Calatayud et al., administrando 0,4 ml de solución inyectable de metotrexato 25 mg/ml en la base de la tumoración hasta conseguir una coloración amarillenta de la misma<sup>(1)</sup>. El procedimiento fue doloroso, aunque tolerable.

Se indicó la ingesta de un comprimido de ácido fólico de 5 mg a las 24h del tratamiento intralesional.

Se realizó analítica pretratamiento y postratamiento, sin alteraciones significativas respecto a sus parámetros basales: anemia de trastornos crónicos y disminución del aclaramiento de creatinina. Resto de bioquímica, hemograma y función hepática se mantuvieron dentro de los límites de la normalidad.

## Evolución

A la semana, el paciente no presentó reacciones locales ni sistémicas significativas. La lesión no presentaba crecimiento.

A las 4 semanas se había producido una disminución significativa de la masa tumoral en cuanto a volumen y superficie, 1,6 x 0,9 cm (Figura 1b). Posteriormente se procedió a la exéresis quirúrgica de la lesión restante.



## Discusión

El queratoacantoma es una tumoración cutánea de crecimiento rápido, que se desarrolla fundamentalmente en piel fotoexpuesta. Su rápido crecimiento acompañado en algunos casos de regresión es diferenciadora de esta entidad. En la literatura se ha definido como un tumor benigno, una lesión pseudomaligna, una lesión maligna autoinvolutiva o un subtipo dentro de los carcinomas de células escamosas<sup>(4,5)</sup>.

Generalmente aparecen en cara y zonas acrales, como el caso de nuestro paciente. El tratamiento de elección es la cirugía<sup>(1,4,5)</sup>. El gran volumen tumoral que pueden alcanzar condiciona cirugías extensas y resultados poco funcionales, como había ocurrido en este mismo paciente, en una cirugía previa de un queratoacantoma en el dorso de la mano derecha, quedando una cicatriz grande, molesta, y poco estética.

Aunque existe poca evidencia científica en la literatura acerca del tratamiento neoadyuvante con metotrexato intralesional de los queratoacantomas, se ha publicado al menos un estudio aleatorizado doble ciego con buenos resultados (disminución del tamaño previo a cirugía 69% mayor en el grupo tratado con metotrexato respecto a tratamiento únicamente quirúrgico, siendo significativo)<sup>(1)</sup>.

## Conclusión

El uso del metotrexato previo a la cirugía en el tratamiento de queratoacantomas grandes es una opción a valorar en casos de alta morbilidad quirúrgica. El procedimiento es sencillo y se puede realizar en consulta. Disminuye el volumen tumoral a la vez que se atiende a la lista de espera quirúrgica, lo cual facilita la cirugía posterior.

Aunque la experiencia es satisfactoria, consideramos que deben realizarse ensayos clínicos más amplios que avalen esta práctica.



## Bibliografía

- 1 Martorell Calatayud, A., Requena, C., Nagore, E., Sanmartin, O., Serra Guillén, C., Botella Estrada, R., Sanz Montilva, V., Llombart, B., Alcañiz Moscardo, A., Guillén Barona, C. Ensayo clínico: la infiltración intralesional con metotrexato de forma neoadyuvante en la cirugía del quertoacantoma permite obtener mejores resultados estéticos y funcionales. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102(8):605-615.
- 2 Melton JL, Nelson BR, Stough DB, Brown MD, Swanson NA, Jonhson TM. Treatment of keratoacanthomas with intralesional methotrexate. *J Am Acad Dermatol.* 1991;25:1017-23.
- 3 Annest NM, VanBeck MJ, Arpey CJ, Whitaker DC. Intralesional metotrexate treatment for keratoacanthoma tumors: a retrospective study and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56:989-93.
- 4 Beham A., Regauer S., Soyer HP., Beham-Schmid C. Keratoacanthoma: a clinically distinct variant of well-differentiated squamous cell carcinoma. *Adv Anat Pathol.* 1998;5:269-80.
- 5 Manstein CH., Frauenhoffer CJ., Besden JE. Keratoacanthoma: is it a real entity? *Ann Plast Surg.* 1998;40:469-72.

## Miscelánea

45 Israel Pérez López, Cristina Garrido Colmenero,  
Gonzalo Blasco Morente, Jesús Tercedor Sánchez

# Úlcera en el orificio nasal externo derecho





# Úlcera en el orificio nasal externo derecho

Israel Pérez López, Cristina Garrido Colmenero, Gonzalo Blasco Morente, Jesús Tercedor Sánchez

## Anamnesis

Paciente de 69 años de edad con antecedentes personales de carcinoma epidermoide del ángulo pontocerebeloso (intervenida en 4 ocasiones), insuficiencia renal leve, hiperlipemias, angina estable, HTA y FA. Consultó por presentar una úlcera en el orificio nasal externo de años de evolución que había empeorado en los últimos meses, con crecimiento y sangrados frecuentes. Lo había tratado con corticoides tópicos sin mejoría.

## Exploración física

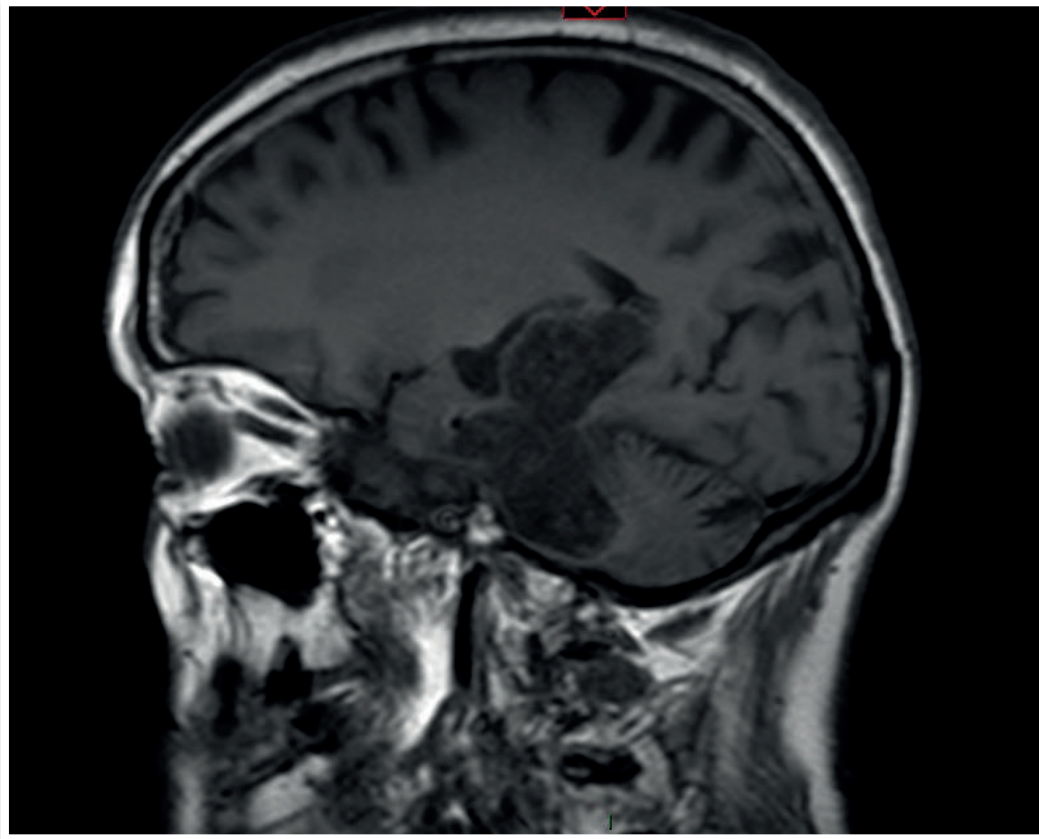
La paciente presentaba dos úlceras en el orificio nasal externo derecho. Una de 8 mm de diámetro localizada en el tercio inferior de la mucosa del tabique nasal y otra, de morfología arciforme y mayor tamaño aunque menos profunda en el ala nasal ipsilateral (Figura 1).

## Pruebas complementarias

Se le realizó una biopsia cutánea con punch de 4 mm que fue informada de úlcera inespecífica descartando causa viral, vasculítica o linfoproliferativa. Repetimos la resonancia magnética craneal que fue informada de persistencia del carcinoma epidermoide que ocupaba la cisterna del ángulo pontocerebeloso derecho con extensión hacia la cisterna ambiens, cisterna prepontina y supraselar, dicha lesión, comprimía la protuberancia y el pedúnculo cerebral derecho (Figura 2).



**Figura 1.** Úlceras en el orificio nasal externo derecho



**Figura 2.** Tumoración en el ángulo pontocerebeloso





## Diagnóstico

Úlcera neurotrófica del trigémino.

## Tratamiento

El paciente comenzó tratamiento con fluoxetina 20 mg, un comprimido al día junto con apósitos de hidrocoloide. También se insistió en evitar la manipulación de la úlcera.

## Evolución

A pesar del tratamiento la evolución de la úlcera fue tórpida con escasa mejoría tras varios meses de seguimiento.

## Discusión

El síndrome trófico del trigémino es una entidad poco frecuente que aparece a causa de un daño central o periférico de la rama sensitiva del V par o nervio trigémino. Se manifiesta como úlceras asintomáticas, unilaterales y neurotróficas en el territorio sensitivo de este nervio, afectando generalmente el ala nasal y la mejilla. Suelen acompañarse de hipo-anestesia<sup>(1,2)</sup>.

En la mayoría de los casos el daño del nervio es secundario al tratamiento de la neuralgia del trigémino, ya sea mediante rizotomias o mediante inyección de alcohol en el ganglio de Gasser<sup>(1,3)</sup>. Otras causas frecuentes son los accidentes cerebrovasculares del territorio vertebrobasilar y, de forma más rara, aparece en tumores, infecciones o en traumatismos craneoencefálicos.



El diagnóstico diferencial de esta úlcera debe plantear neoplasias, infecciones o enfermedades autoinmunes, y podremos ayudarnos de la biopsia, el cultivo o el estudio neurológico para llegar a una correcta orientación diagnóstica<sup>(1)</sup>. El tratamiento es difícil y debe ser multidisciplinar; va desde la educación del paciente para evitar la manipulación, a la realización de técnicas quirúrgicas y empleo de fármacos para disminuir las parestesias<sup>(1,2,4)</sup>.



## Bibliografía

- 1 Vera Iglesias E, Sánchez Caminero P et al. Síndrome trófico del trigémino. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2009;37(1):44-6.
- 2 Medina Baquerizo I, Vélez García-Nieto A et al. Úlcera neurotrófica del trigémino. *Medicina clínica*. 2001;19:758-9.
- 3 Monrad S, Terrel J, Aronoff D. The trigeminal trophic syndrome: An unusual cause of nasal ulceration. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50:949-95.
- 4 Racette AJ, Moore A, Brown S, Racette A. Recognizing trigeminal trophic syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:359-61.

## Miscelánea

46 Claudia Conejero del Mazo, Elena Pelegrina Fernández,  
Sergio Hernández-Ostiz, Ana Luisa Morales Moya

# Úlcera periestomal postoperatoria





# Úlcera periestomal postoperatoria

Claudia Conejero del Mazo, Elena Pelegrina Fernández, Sergio Hernández-Ostiz, Ana Luisa Morales Moya

## Anamnesis

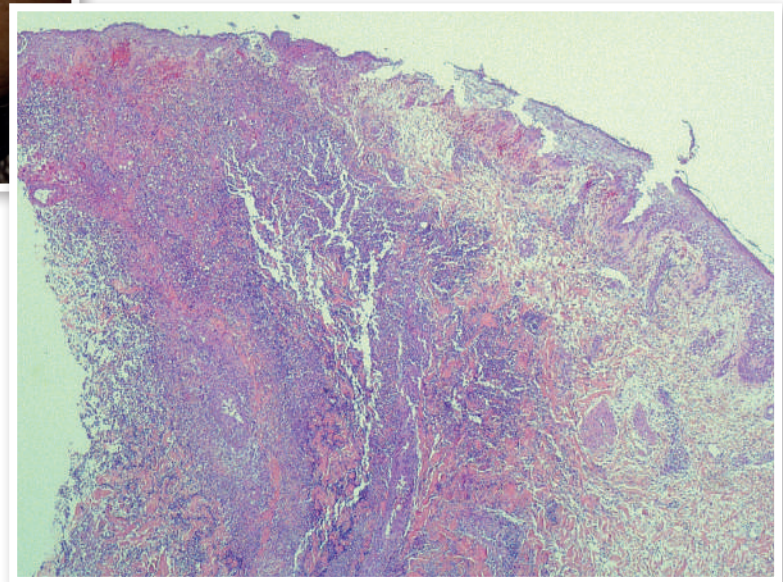
Paciente de 65 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de hipertensión arterial y diabetes mellitus no insulino dependiente. En abril de 2014 se le diagnostica un adenocarcinoma de recto distal y, tras ser estudiado el caso en el Comité de Tumores Digestivos de nuestro hospital, se decide realizar quimioterapia y radioterapia neoadyuvante previa a la cirugía. En mayo y junio recibe dos ciclos de capecitabina y en junio y julio radioterapia. En septiembre de 2014 se realiza resección anterior de recto laparoscópica con ileostomía de protección en fosa ilíaca derecha. En el seguimiento postoperatorio en consultas de Cirugía General se le detecta una úlcera necrótica periileostomal, muy dolorosa, por lo que el paciente es de nuevo ingresado en cirugía. Durante el ingreso, y al no mejorar la lesión, solicitan una interconsulta a Dermatología.

## Exploración

A la exploración física se apreciaba una úlcera de fondo fibrino-necrótico de 5x3 cm de diámetro, localizada en fosa ilíaca derecha, adyacente a la ileostomía (Figura 1). La biopsia cutánea demostró una dermatitis neutrofílica supurativa necrotizante con ulceración epidérmica y vasculitis (Figura 2).



**Figura 1.** Lesión ulcerosa adyacente al estoma. En la foto se aprecian los bordes sobreelevados eritematovioláceos



**Figura 2.** Importante infiltrado inflamatorio en dermis, de predominio perifolicular. A mayor aumento se podía constatar que el infiltrado inflamatorio estaba compuesto mayoritariamente por polimorfonucleares neutrófilos



## Diagnóstico

Pioderma gangrenoso periestomal.

## Evolución y tratamiento

Se comenzó tratamiento con prednisona 1 mg/kg/día y clobetasol propionato 0,05% tópico, con buena evolución del pioderma, por lo que poco a poco se fue disminuyendo la dosis de corticoide, cerrándose por completo la lesión en 5 meses. En noviembre comenzó la quimioterapia adyuvante (esquema capecitabina más oxiplatino), pero al segundo ciclo presentó una mucositis grado 3 motivo por el cual volvió a ingresar durante un mes precisando de nutrición parenteral total. En la actualidad, la mucositis ha cedido y el paciente está en seguimiento ambulatorio, sin que hasta la fecha se haya constatado recidiva tumoral ni del pioderma.

## Discusión

El pioderma gangrenoso (PG) es una dermatosis neutrofílica estéril caracterizada por la aparición de úlceras necróticas dolorosas recurrentes. Generalmente afecta a pacientes entre la tercera y la sexta décadas de vida. Se han descrito clásicamente 4 tipos distintos de PG: el clásico, el ampoloso, el pustuloso y el vegetante, aunque algunos autores añaden a esta lista el periestomal<sup>(1)</sup>. Además del intenso dolor que acompaña a la úlcera, con frecuencia se presentan síntomas generales inespecíficos como fiebre, mialgias, artralgias y mal estado general. Una característica de esta lesión es que presenta fenómeno de patergia, por lo que con frecuencia el paciente refiere un desencadenante traumático.



Puesto que no existen criterios clínicos distintivos ni pruebas complementarias que permitan establecer un diagnóstico definitivo, el diagnóstico de PG se basa en la correlación de los hallazgos clínicos e histopatológicos y en la exclusión de otras entidades. En el diagnóstico diferencial se deben incluir infecciones, vasculitis cutáneas, úlceras vasculares y patología cutánea maligna. La biopsia es útil para orientar el diagnóstico. Los hallazgos varían según el estadio evolutivo de la lesión. Los estadios más precoces comienzan como una foliculitis supurativa, con polimorfonucleares neutrófilos rellenoando el infundíbulo de un folículo, que se rompe, produciéndose una perifoliculitis y un absceso intradérmico. En su fase plenamente desarrollada se advierte un denso infiltrado neutrofilico dérmico con restos de epitelio infundibular, infiltración epidérmica y ocasional formación de ampollas intraepidérmicas que posteriormente se ulceran<sup>(2)</sup>. El borde de avance de la lesión muestra una vasculitis leucocitoclástica o linfocitaria en el 75% de los casos, que actualmente se considera secundaria a la úlcera.

El pioderma gangrenoso periestomal (PGP) es una enfermedad que aparece en pacientes con una ostomía. Comienza con la aparición junto a un estoma de pequeñas pápulas eritematosas que rápidamente se extienden concéntricamente, coalescen y desarrollan ulceración y necrosis central.

La incidencia del PGP es desconocida y es muy posible que sea infradiagnosticado y que las lesiones se confundan con abscesos, infecciones de la herida quirúrgica o dermatitis de contacto. La mayor parte de los casos se han descrito en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal, aunque también hay algunos pocos casos asociados a ostomías tras intervenciones por cáncer de colon.

En el tratamiento del PG no existe un gold standard y se suele individualizar según las características del paciente. Se combinan fármacos sistémicos con los cuidados tópicos de las lesiones. En la mayoría de los casos se utilizan los corticoides sistémicos como primera elección. Como alternativa terapéutica se emplea





ciclosporina u otros inmunosupresores como azatioprina, tacrolimus, gammaglobulinas, fármacos anti-TNF o ustekinumab, que han demostrado eficacia en la mejoría y reducción de la lesiones<sup>(3)</sup>.

En conclusión, presentamos un caso de PGP asociado a cáncer de colon y nos gustaría remarcar lo importante de individualizar los tratamientos ya que en el caso concreto de estos pacientes, la concomitancia de un cáncer nos debe hacer ser cuidadosos a la hora de tratar con fármacos inmunosupresores, ya que podemos contribuir a la extensión de su enfermedad de base.



## Bibliografía

- 1 Ahronowitz I, Harp J, Shinkai K. Etiology and management of pyoderma gangrenosum: a comprehensive review. *Am J Clin Dermatol.* 2012;13:191-211.
- 2 Hadi A, Lebwohl M. Clinical features of pyoderma gangrenosum and current diagnostic trends. *J Am Acad Dermatol.* 2011 May;64(5):950-4.
- 3 Miller J1, Yentzer BA, Clark A, Jorizzo JL, Feldman SR. Pyoderma gangrenosum: a review and update on new therapies. *J Am Acad Dermatol.* 2010 Apr;62(4):646-54.

Miscelánea

47 Cristina Guirado Koch

# Vesículas y pústulas en recién nacido





# Vesículas y pústulas en recién nacido

Cristina Guirado Koch

## Anamnesis

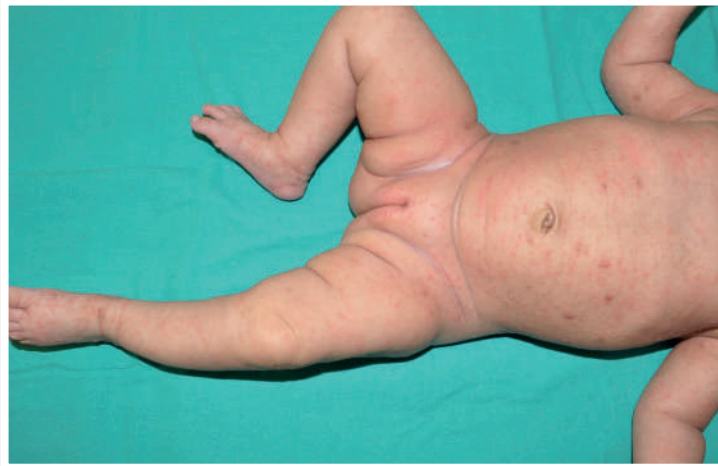
Presentamos el caso de una niña de 7 semanas de vida que es llevada a Urgencias pediátricas por lesiones cutáneas pruriginosas de aparición progresiva de 3 semanas de evolución. El embarazo fue normal, sin complicaciones en el parto ni postparto, y la paciente fue dada de alta para seguimiento como niña sana.

Al mes de vida comenzó con lesiones pruriginosas distribuidas por la región abdominal, que progresivamente fueron extendiéndose, y abarcando casi la totalidad de la superficie cutánea. La paciente también se encontraba inquieta y no descansaba bien.

El resto de la anamnesis fue dificultosa por barreras lingüísticas, debido al origen magrebí de la madre.

## Exploración física

En la exploración mostraba una erupción pápulo-costrosa eritematosa, pápulo-vesiculosa y pápulo-pustulosa, de predominio en región abdominal. También presentaba pequeños nódulos en la zona abdominal, brazos y pies. En los pies y cara interna de muñecas mostraba vesículas y pústulas.



**Figura 1.** Erupción papulosa eritematosa y pápulo-vesiculosa y pápulo-pustulosa en tronco y extremidades inferiores. Nódulos en abdomen



**Figura 2.** Detalle del pie: Erupción pápulo-vesiculosa y pápulo-pustulosa en zona lateral de los pies y nódulos

### Exploraciones complementarias

Realizamos un raspado cutáneo con un bisturí de algunas pápulas y la extendimos la muestra sobre un portaobjetos (esta prueba se denomina prueba de Müller) y la analizamos la muestra bajo el microscopio óptico observando tanto ácaros como sus huevos y heces (escíbalos).



## Diagnóstico

Escabiosis o sarna neonatal.

Se trata de una infestación cutánea (ectoparasitosis) por el ácaro *Sarcoptes scabiei* var. *hominis*. Se contagia por contacto directo de piel con piel y a través de fómites (sábanas, toallas y ropa). En algunos casos se puede adquirir por contacto con animales infestados.

## Tratamiento

Se aplicó permetrina al 5% por toda la superficie corporal, incluyendo la zona facial y cuero cabelludo, prestando especial atención en zonas periorificiales, con especial énfasis en los espacios interdigitales, muñecas, codos, axilas, mamas, glúteos, zona periumbilical y genitales. Otras alternativas para el tratamiento son el azufre precipitado al 6%, en desuso por su elevada incidencia de dermatitis irritativa. El lindano está retirado por su neurotoxicidad.

Reinterrogando a la madre reconoció la aparición de lesiones cutáneas pruriginosas en muñecas y tobillos de semanas de evolución. En ese momento, se encontraba viviendo en un piso de acogida por su situación social complicada.

Tratamos tanto al paciente como a su madre y los convivientes, con repetición a los 7 días, con las consiguientes medidas de higiene en el domicilio.



## Evolución

Tras el tratamiento el paciente presentó importante mejoría de las lesiones, sólo con algunas lesiones residuales parduzcas y pequeñas lesiones nodulares, para las cuales pautamos corticoide tópico.

## Comentario

Presentamos este caso por la baja incidencia de escabiosis neonatal en nuestro medio y la dificultad diagnóstica que plantea en algunos casos, debiéndose plantear un diagnóstico diferencial con otras dermatosis neonatales fisiológicas, como el eritema tóxico del recién nacido, la pustulosis cefálica benigna y otras patologías como las inmunodeficiencias y las dermatitis de contacto o irritativas. El diagnóstico es principalmente clínico, y se basa en una adecuada y detallada anamnesis y exploración. También supuso un reto terapéutico por la edad de la paciente, ya que la permetrina está indicada en niños mayores de 2 meses de vida, pero dada la extensa afectación de la paciente y que en unos días cumplía las ocho semanas de vida nos planteamos esta opción terapéutica.



## Bibliografía

- 1 Heulebach J, Feldmeier H. Scabies. Lancet. 2006; 367: 1767-1774.
- 2 Escabiosis. Descripción del caso presentado en la sección “¿Cuál es su diagnóstico?”. María L. Gioseffia, Clara Hernández Gazcónb, Daniela Peronic, María Britosd, Marcela Pazd y Margarita Giardellia. Arch Argent Pediatr 2009; 107(2):171-174.
- 3 Pediculosis y escabiosis. Comité Nacional de Dermatología Pediátrica. Arch.argent.pediatr ; 2001; 99(1).
- 4 Ficha técnica de la especialidad farmacéutica permetrina: [http://www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/ft/62971/FT\\_62971.pdf](http://www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/ft/62971/FT_62971.pdf)



## Sección VIII

# Tumores





# Índice

- Caso 01. Conflicto de espacio tumoral: “tres en uno”
- Caso 02. Eritrodermia y prurito en un varón de mediana edad
- Caso 03. Erupción de tumores cutáneos con curación espontánea
- Caso 04. Infiltrado linfocitario cutáneo CD30 positivo
- Caso 05. La mancha centinela y el diente acusador
- Caso 06. Lesión circinada en abdomen
- Caso 07. Lesión malar en una adolescente
- Caso 08. Lesión supurativa en pezón
- Caso 09. Lesión tumoral asintomática en frente
- Caso 10. Lesión tumoral azulada en región nasal
- Caso 11. Lesión tumoral infiltrada en la muñeca como una consulta casual
- Caso 12. Lesión ulcerocostrosa parietal asociada a placa eritematoedematosa perilesional
- Caso 13. Lesiones cutáneas de predominio flexural en adulto
- Caso 14. Lesiones cutáneas necrotizantes dos años tras perforación de tabique nasal
- Caso 15. Lesiones seborreiformes preesternales corticorresistentes
- Caso 16. Lesiones tumorales múltiples con regresión espontánea y evolución indolente
- Caso 17. Nódulo eritematoso facial de rápida evolución
- Caso 18. Nódulo subcutáneo en una paciente con antecedente de melanoma
- Caso 19. Pápulas coalescentes de distribución blaschkoide en paciente con tricoepiteliomas múltiples



- Caso 20. Pápulas en la espalda con implicaciones sistémicas
- Caso 21. Pápulas y nódulos eritematovioláceos en un niño
- Caso 22. Placa eritematosa única en mujer joven
- Caso 23. Placa indurada en mama derecha
- Caso 24. Placa marronácea asintomática en rodilla izquierda desde el nacimiento
- Caso 25. Pápulas y placas hiperqueratósicas pruriginosas en mujer de 72 años
- Caso 26. Pústulas faciales en paciente anciano
- Caso 27. ¿Qué puede esconder un nevus de Ota?
- Caso 28. Tumor de rápido crecimiento en el cuero cabelludo de un anciano
- Caso 29. Tumoración exofítica de localización perianal
- Caso 30. Tumoraciones múltiples en un paciente con miopatía de Steinert
- Caso 31. Tumores sebáceos múltiples
- Caso 32. Nódulos simétricos en las piernas de un paciente procedente de África
- Caso 33. Viejos problemas, viejos remedios

## Tumores

01 Guillermo Solano-López, Alejandra Pérez-Plaza,  
Carlos Gordillo, Esteban Daudén

# Conflicto de espacio tumoral: "tres en uno"





# Conflicto de espacio tumoral: “tres en uno”

Guillermo Solano-López, Alejandra Pérez-Plaza, Carlos Gordillo, Esteban Daudén

## Anamnesis

Mujer de 37 años, oriunda de Paraguay, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que acudió a nuestra consulta por una placa en el cuero cabelludo, presente desde el nacimiento, con lento crecimiento en los últimos dos años. Recientemente había notado la aparición de dos lesiones tuberosas sobre la placa. Desde hacía unos meses las dos lesiones sobre-elevadas se habían ulcerado y sangrado.

## Exploración física

En la región parietal izquierda se observaba una placa de 4 x 2 cm de diámetro, de coloración amarillenta y aspecto papilomatoso, con bordes bien delimitados. Sobre ella se apreciaba una lesión tuberosa eritematosa, ulcerada de 1,5 cm, y junto a ella, otra lesión de menor tamaño, igualmente erosionada (Figura 1).

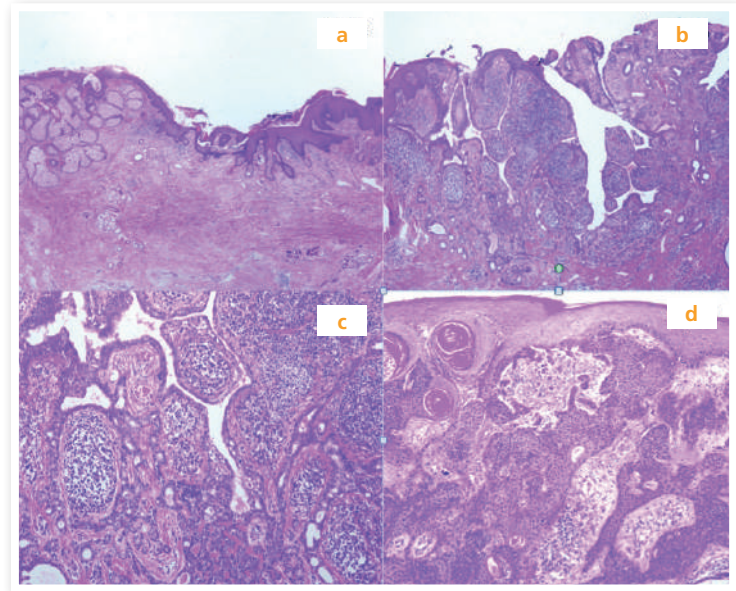


**Figura 1.** Placa amarillenta en región parietal izquierda sobre la cual asienta una lesión tuberosa de 1,5 cm de diámetro. Además, junto a la anterior, se observa otra lesión tuberosa erosionada de menor tamaño



## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia amplia que englobaba parte de la placa amarillenta y de las dos lesiones tuberosas. Histológicamente, en la zona correspondiente a la placa amarillenta se observaba una lesión hamartomatosa, con acantosis irregular, folículos igualmente de configuración irregular, con abundantes glándulas sebáceas y ovillos ecritos dilatados, hallazgos que se correspondían con un nevus sebáceo de Jadassohn (NSJ) (Figura 2a). En un extremo de la lesión se observaba una epidermis adelgazada que formaba papilas, con ejes fibrovasculares, recubiertas por células cúbicas en doble capa y en cuyo estroma se observaban abundantes células plasmáticas, hallazgos diagnósticos de uniringocistoadenoma papilífero (SP) (Figura 2b y 2c). En el otro extremo se observaba una lesión compuesta por cordones de diferentes grosores que descendían desde la epidermis constituidos por células de aspecto poroide, más basófilas formando islotes, y otras más claras, eosinófilas, correspondiendo a las llamadas células cuticulares. Todos ellos signos de un poroma (Figura 2d).



**Figura 2.** a) Acanthosis irregular con folículos también de configuración irregular con abundantes glándulas sebáceas y ovillos ecritos dilatados. (H y E x 10). b) y c) Epidermis adelgazada con papilas de ejes fibrovasculares, recubiertas por células cúbicas en doble capa y en cuyo estroma se observaban muchas células plasmáticas. d) Cordones que descienden desde la epidermis constituidos por células de aspecto poroide, más basófilas, y otras más claras y eosinófilas



## Diagnóstico

Nevus sebáceo de Jadassohn asociado a uniringocistoadenoma papilífero y a poroma.

## Tratamiento y evolución

Se realizó la extirpación completa de la lesión incluyendo todos los límites visibles. El análisis anatómopatológico confirmó los diagnósticos previamente descritos. Tras al cierre directo, la herida quirúrgica evolucionó favorablemente, sin observarse recurrencia en el momento actual.

## Comentario

El NSJ es un hamartoma que combina anomalías epidérmicas, foliculares, sebáceas y apocrinas. Se ha descrito la aparición de diferentes tipos de tumoraciones en su superficie. En una revisión de 155 pacientes con NSJ, se observó que el tumor más frecuentemente asociado era el tricoblastoma. También se describieron SP, sebomatricomas, poromas y diferentes tipos de verrugas. En esta serie no se encontraron neoplasias malignas.<sup>(1)</sup>

En otra revisión amplia, sobre 99 NSJ, se observaron 12 epitelomas basocelulares, 7 SP, 2 hidradenomas nodulares, 1 siringoma condroide, 1 triquilemoma, 1 cistoadenoma apocrino y 1 poroma folicular.<sup>(2)</sup> Aunque la transformación maligna de una lesión sobre un NSJ es extraordinaria, se ha descrito la presencia de carcinomas verrucosos sobre SP en pacientes con NSJ.<sup>(3)</sup> También se ha publicado el caso de una mujer que presentó un sebaceoma con transformación carcinomatosa, un poroma y un tricoblastoma asociados a un NSJ.<sup>(4)</sup>

En nuestra paciente queremos destacar la aparición simultánea de dos tumoraciones diferentes, un SP y un poroma, sobre un mismo NSJ, hecho excepcional en la literatura.



## Bibliografía

- 1 Jaqueti G, Requena L, Sánchez Yus E. Trichoblastoma is the most common neoplasm developed in nevus sebaceus of Jadassohn: a clinicopathologic study of a series of 155 cases. *Am J Dermatopathol*. 2000 Apr;22(2):108-18.
- 2 Bonvalet D, Barrandon Y, Foix C, Civatte J. Benign adnexal tumors of late occurrence in verrucoid-sebaceous nevus(Jadassohn). Apropos of 7 cases. *Ann Dermatol Venereol*. 1983;110(4):337-42.
- 3 Monticciolo NL, Schmidt JD, Morgan MB. Verrucous carcinoma arising within syringocystadenoma papilliferum. *Ann Clin Lab Sci*. 2002 Fall;32(4):434-7.
- 4 Wang E, Lee JS, Kazakov DV. A rare combination of sebaceoma with carcinomatous change (sebaceous carcinoma), trichoblastoma, and poroma arising from a nevus sebaceus. *J Cutan Pathol*. 2013 Jul;40(7):676-82.



## Tumores

02 Anna Castany Pich, Maria Ubals Cazorla, Cecilia Juárez Dobjanschi,  
Gloria Aparicio

# Eritrodermia y prurito en un varón de mediana edad





# Eritrodermia y prurito en un varón de mediana edad

Anna Castany Pich, Maria Ubals Cazorla, Cecilia Juárez Dobjanschi, Gloria Aparicio

## Anamnesis

Varón de 47 años, sin antecedentes patológicos de interés, que consulta por lesiones cutáneas pruriginosas, generalizadas, con escasa respuesta a tratamiento con corticoides tópicos. No refería síntomas sistémicos asociados.

## Exploración física

A la exploración presentaba una eritrodermia exfoliativa con queratodermia plantar así como adenopatías inguinales bilaterales palpables de hasta 2 cm (Figura 1).

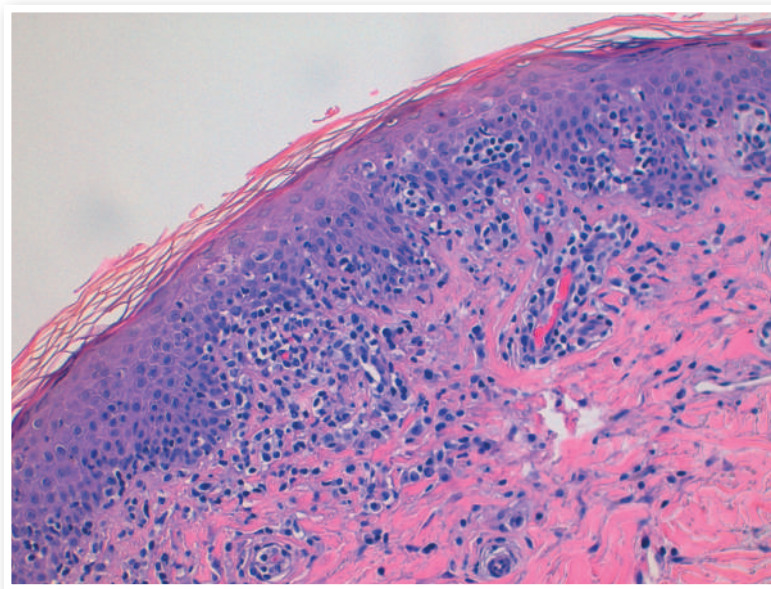


**Figura 1.** Eritrodermia exfoliativa en tronco



## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea en la que se evidenció la presencia de un infiltrado cutáneo constituido por células linfoides atípicas con marcado epidermotropismo, con tendencia a agruparse formando microabscesos de Pautrier. El infiltrado estaba formado por linfocitos grandes, con núcleos irregulares de aspecto cerebriforme y halo claro perinuclear. Las técnicas de inmunohistoquímica resultaron positivas para CD3, CD5 y CD4, con pérdida de expresión de CD7 y con reordenamiento clonal del TCR gamma, siendo negativas para CD8 (Figura 2).



**Figura 2.** Estudio histológico de una de las lesiones mostrando un infiltrado linfocítico atípico con marcado epidermotropismo



En la analítica sanguínea se objetivó una leucocitosis con marcada linfocitosis y un 66% de células de Sézary. En la bioquímica destacaba una LDH elevada, sin alteraciones en el resto de parámetros.

El TC toracoabdominal puso de manifiesto una esplenomegalia homogénea y múltiples imágenes ganglionares en distintos territorios linfáticos.

## Diagnóstico

Síndrome de Sézary.

## Tratamiento y evolución

Para completar el estadiaje se realizó una biopsia ganglionar, siendo compatible con infiltración por linfoma cutáneo T (síndrome de Sézary). En la biopsia de médula ósea también había infiltración por linfocitos T con pérdida de CD7. Se inició tratamiento con Bexaroteno, presentando mejoría de la clínica cutánea pero con persistencia de las adenopatías y por aumento de la linfocitosis sanguínea, se decidió asociar fotoféresis extracorpórea. Ante la falta de respuesta, se decidió cambiar a Alemtuzumab semanal. Recibió 15 ciclos de tratamiento con una mejoría clínica significativa pero se evidenció enfermedad mínima residual elevada en sangre periférica y médula ósea por lo que, como alternativa, se optó por realizar un alotrasplante de precursores hematopoyéticos. Desde el inicio del trasplante, el paciente fue presentando brotes de eritema en tronco y extremidades y para descartar una toxicodermia, una enfermedad de injerto contra huésped o una recidiva de su síndrome de Sézary se le realizó una biopsia cutánea.



El estudio histológico mostraba cambios compatibles con enfermedad de injerto contra huésped. Recibió tratamiento con corticoides tópicos con buena respuesta inicial pero, unos meses después, presentó progresión del exantema, con afectación de prácticamente toda la superficie corporal, afectando también cara y cuero cabelludo. Se practicó una nueva biopsia que confirmó el diagnóstico de enfermedad de injerto contra huésped cutánea siendo tratada con fototerapia con muy buena respuesta.

Un año después, el paciente acudió de urgencias a la consulta de dermatología por la aparición, desde hacía unas dos semanas, de lesiones nodulares infiltradas en la región frontal además de una placa indurada en el abdomen. También presentaba eritema generalizado y adenopatías laterocervicales palpables. El estudio histológico de una de las lesiones confirmó que se trataba de una recidiva de la enfermedad. El paciente fue valorado en el Comité del Linfomas Cutáneos decidiéndose iniciar tratamiento semipaliativo con Alemtuzumab.

### Comentario

El Síndrome de Sézary es una variante leucémica y agresiva de linfoma cutáneo de célula T asociado a eritrodermia. Típicamente comprende la tríada de eritrodermia con poliadenopatías y células T neoplásicas en piel, ganglios linfáticos y sangre periférica. Se considera una forma independiente de la micosis fungoide pero en algunos casos puede estar precedido por una micosis fungoide. Clínicamente se presenta como un eritema que puede ser leve o bien en forma de eritrodermia exfoliativa generalizada, frecuentemente asociada a prurito, queratodermia, fisuras palmoplantares y edema. También se ha descrito la asociación con hepatomegalia, alopecia, oncodistrofia o ectropion, entre otras.



Para su diagnóstico tendremos que descartar otras entidades causantes de eritrodermia como la toxicodermia por fármacos, infecciones o enfermedades inflamatorias como la psoriasis o la pitiriasis rubra pilaris del adulto.

Actualmente no hay un tratamiento curativo. Las modalidades terapéuticas existentes incluyen fármacos dirigidos a la piel, inmunomoduladores como el Bexaroteno, fármacos dirigidos contra dianas biológicas como el Alemtuzumab, terapias combinadas y, en caso de ausencia de respuesta a los anteriores, quimioterapia sistémica o trasplante de precursores hematopoyéticos.

A pesar del tratamiento el pronóstico es malo, con una supervivencia mediana de 2-4 años desde el diagnóstico.

## Tumores

03 Ximena Rodríguez Vásquez, Marta Elosúa González,  
María Dolores Caro Gutiérrez

# Erupción de tumores cutáneos con curación espontánea





# Erupción de tumores cutáneos con curación espontánea

Ximena Rodríguez Vásquez, Marta Elosúa González, María Dolores Caro Gutiérrez

## Anamnesis

Paciente varón de 43 años de edad, sin alergias ni antecedentes personales ni familiares de interés, trabajador de la construcción, acude a nuestras consultas por la aparición de lesiones sobreelevadas, no dolorosas de crecimiento progresivo, en dorso de manos, antebrazos, espaldas y piernas de 6 meses de evolución aproximadamente. Refiere que desde hace 6 años comenzó a presentar lesiones similares en nariz, pabellón auricular y lóbulo auricular que desaparecieron espontáneamente dejando una cicatriz deprimida e hipopigmentada, en los años siguientes continuó presentando estas lesiones de forma ocasional, que se resolvían espontáneamente.

No refiere sintomatología general acompañante, ni contacto con tóxicos.

## Examen físico

En dorso de manos, antebrazos, espalda y piernas se observan lesiones nodulares, crateriformes de base eritematosa y superficie queratósica de entre 1 a 3 cm (Figuras 1 y 2).





**Figura 1.** Lesiones nodulares, crateriformes de base eritematosa y superficie queratósica en dorso de mano derecha



**Figura 2.** Lesiones nodulares, crateriformes de base eritematosa y superficie queratósica en pierna derecha

En cara y pabellones auriculares presenta cicatrices atróficas hipopigmentadas.

No fenómeno de Köebner

La exploración por órganos y aparatos fue normal y en la exploración física no se evidenciaron organomegalias, ni otros hallazgos significativos.



## Pruebas complementarias

Se realizó hemograma, bioquímica sin alteraciones significativas, serologías para VHB, VIH, RPR con resultado negativo, ANA negativo.

Mantoux positivo.

Baciloscopia negativa.

Cultivo de micobacterias y hongos negativos.

Rx. de Tórax: Sin alteraciones significativas salvo granuloma milimétrico en LSD.

*Biopsia- extirpación:* Lesión de morfología simétrica, con un centro grande de queratina rodeado por una proliferación bien diferenciada de epitelio escamoso. Se observan queratinocitos grandes con citoplasma eosinófilo, escaso grado de atipia celular. En dermis se observa infiltrado inflamatorio moderado con linfocitos, histiocitos, eosinófilos y neutrófilos, presencia de microabscesos.

## Diagnóstico

Queratoacantomas múltiples de Ferguson-Smith

## Tratamiento

Se inicia tratamiento con Acitretina a dosis de 25 mg al día.



## Evolución

Al mes de iniciado el tratamiento se observó la involución de la mayoría de las lesiones. En el sitio donde se realizó la biopsia-extirpación, volvió a recurrir la lesión.

A los dos meses de iniciado el tratamiento el paciente suspende por su cuenta el tratamiento por intolerancia y se pierde el seguimiento.

## Comentario

El queratoacantoma (QA) es un tumor epitelial benigno que deriva de la vaina externa del folículo pilosebáceo caracterizado por su rápido crecimiento y un patrón histológico sugerente de carcinoma espinocelular. Se cree que el QA tiene una etiología multifactorial como, radiación ultravioleta, carcinógenos químicos, virus HPV 16,19 y 25, traumatismos, etc. En la mayoría de las ocasiones se presenta como una lesión solitaria y con menor frecuencia se desarrollan múltiples lesiones, denominándose QA múltiples (QAM), de los cuales se distinguen cuatro tipos: Los QAM autoinvolutivos de Ferguson-Smith, de Witten y Zak, los persistentes y los generalizados eruptivos de Grzybowski. Los QM autoinvolutivos de Ferguson Smith se definen como múltiples queratoacantomas que aparecen de forma espontánea, e involucionan lentamente dejando cicatrices atróficas. Las lesiones tienden a reaparecer a lo largo de los años, por lo que es frecuente observar en un mismo paciente lesiones en diferentes estadios evolutivos. Fueron descritos inicialmente por dicho autor en 1934, con el nombre de "carcinomas múltiples de la piel con curación espontánea". Presenta herencia autosómica dominante de expresividad variable y penetrancia incompleta, el defecto se ha localizado en el cromosoma 9. En raras ocasiones se han descrito casos esporádicos. Las lesiones pueden aparecer sobre todo en zonas fotoexpuestas. En cuanto al tratamiento, la terapia con retinoides sistémicos, como el acitretino y la isotretinoína, son el tratamiento de elección, con resultados favorables.



## Bibliografía

- 1 Marcos González López, Santiago Gómez Díez, Julián Ceñera Cantalapiedra, Tomás Soler Sánchez, Narciso Pérez Oliva. Queratoacantomas múltiples. Actas Dermosifiliogr 1999;90:245-249
- 2 R. Ruiz Villaverde<sub>a</sub>, J. Blasco Melguizo<sub>a</sub>, M C. Martín Sánchez<sub>a</sub>, C. Dulanto Campos<sub>a</sub>, R. Naranjo Sintesa<sub>a</sub>. Lesiones eritematodescamativas de aparición eruptiva. Rev Clin Esp.2003;203:159-61 - Vol. 203 Num.3
- 3 Jordan J. Miller. Multiple Keratoacanthomas, Ferguson-Smith Variant. Medscape. Dec 23, 2009

## Tumores

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

# Infiltrado linfocitario cutáneo CD30 positivo





# Infiltrado linfocitario cutáneo CD30 positivo

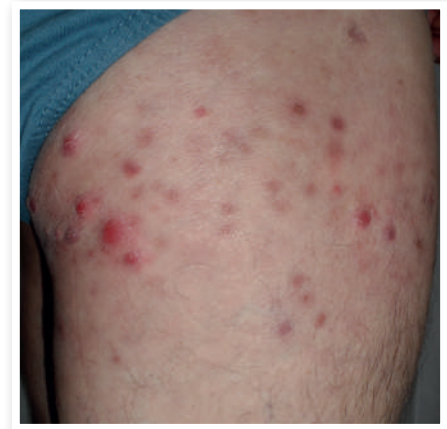
Alicia López Gómez, María Dorado Fernández, Javier Ruiz Martínez, Tania Salas García

## Anamnesis

Varón de 58 años, sin antecedentes de interés, que consultó por unas lesiones cutáneas pruriginosas en tronco y miembro inferior derecho de un año de evolución, tratadas con antibióticos orales y tópicos, sin mejoría. Refería un curso recurrente de las lesiones, que curaban dejando una hiperpigmentación residual. No presentaba clínica de parches o placas eczematosas previamente, fiebre ni otra clínica sistémica.

## Exploración física

A la exploración presentaba múltiples pápulas y nódulos eritematovioláceos de hasta 8 mm, infiltrados, no confluentes, algunos con centro excoriado, localizados en la cara externa y posterior del muslo derecho. Presentaba otras lesiones similares en la cara interna de la pierna derecha, aunque de menor tamaño y de aspecto más residual, y otras más eritematosas y menos agrupadas en la región pectoral izquierda (Figura 1). No se palpaban adenopatías periféricas ni hepatoesplenomegalia.



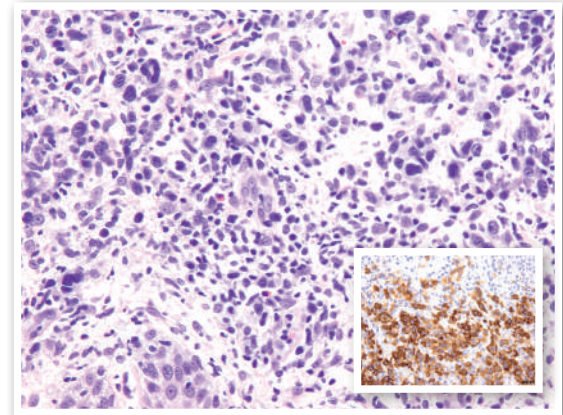
**Figura 1.** Múltiples pápulas y nódulos eritematosos, no confluentes, infiltrados, en cara lateral y posterior de muslo derecho



## Exploraciones complementarias

Con los posibles diagnósticos de granuloma anular papular, sarcoidosis, prurigo crónico o infección por micobacterias se solicitó una analítica con calcio y enzima convertidora de angiotensina, que resultaron normales, una radiografía de tórax en la que no se observaban hallazgos patológicos, y se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones del muslo, en la que se observaba una epidermis con hiperqueratosis con focos de paraqueratosis y acantosis junto con un denso infiltrado superficial y profundo a expensas de histiocitos, que en algunas zonas rodeaban a las fibras colágenas en involución formando focos de necrobiosis, con numerosos eosinófilos (Figura 2). Las técnicas de PAS y Ziehl-Neelsen fueron negativas para microorganismos.

Con estos hallazgos clínico-patológicos diagnosticamos al paciente de granuloma anular papular. Tras un año de tratamiento con diversas terapias, las lesiones seguían su curso recurrente, con predominio de las lesiones nodulares, en las mismas localizaciones que al inicio, por lo que se realizó una nueva biopsia en la que se observaba un extenso infiltrado linfoide dérmico constituido por células grandes y células de pequeño tamaño con núcleos irregulares, algunos indentados y ocasionales figuras de mitosis (Figura 2). El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para CD3, CD4 Y CD30, este último en más del 75% del infiltrado (Figura 2), y negatividad para CD8, CD15, EMA Y CD246 (ALK). Además, se realizó cultivo para micobacterias, que fue negativo.



**Figura 2.** Detalle del infiltrado dérmico de células grandes anaplásicas, atípicas, núcleos irregulares, algunos multilobulados, junto con otras células más pequeñas, con núcleos indentados y ocasionales figuras de mitosis. En el recuadro inferior derecho puede observarse la expresión de CD30



Se realizó estudio de clonalidad del gen del receptor del linfocito T , detectándose reordenamiento clonal. Realizamos también un estudio de extensión, mediante analítica que incluía LDH y  $\beta 2$  microglobulina, frotis e inmunofenotipo de sangre periférica y TAC tóraco-abdomino-pélvico, que no mostraron alteraciones.

## Diagnóstico

Síndrome linfoproliferativo (SLP) CD30 cutáneo primario.

## Tratamiento

Iniciamos tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia y helioterapia durante 4 meses, sin mejoría. Dada la multifocalidad y la tendencia a la recurrencia de las lesiones, así como la sintomatología que presentaba el paciente, decidimos tratamiento con metotrexato 10 mg a la semana.

## Evolución

Durante el tratamiento, el paciente permaneció libre de lesiones, por lo que se decidió su retirada a los tres meses de iniciarlo. El paciente ha permanecido en seguimiento periódico en nuestro servicio, presentando brotes menos frecuentes de lesiones más aisladas, menos infiltradas y menos sintomáticas, que se han controlado con tratamiento con corticoides tópicos, sin evidencia de afectación extracutánea hasta la actualidad.





## Comentario

El segundo grupo más frecuente de linfomas cutáneos de células T son los SLP CD30+. Entre ellos se encuentran la papulosis linfomatoide (PL), el linfoma anaplásico de células grandes (LACG) CD30+ cutáneo, y casos intermedios entre ambas entidades.

Debe hacerse un diagnóstico diferencial de estos cuadros con otros procesos linfoproliferativos que también pueden presentar células CD30+. En nuestro caso, descartamos que se tratara de una micosis fungoide (MF) en transformación, debido a la ausencia de clínica previa de parches o placas y a la falta de epidermotropismo. El estudio de extensión realizado descartó otros procesos linfoproliferativos con afectación sistémica, como el linfoma/leucemia de células T del adulto y la enfermedad de Hodgkin (CD15+), que raramente presentan afectación cutánea primaria. El LACG CD30+ sistémico/ganglionar suele expresar la proteína ALK (quinasa del linfoma anaplásico), que era negativa en nuestro caso. También es necesario en estos SLP CD30+ descartar otras causas reactivas de infiltración por células CD30+, como determinadas infecciones o fármacos.

Dentro del espectro del SLP CD30+, nuestro paciente presenta rasgos intermedios entre una PL tipo C y un LACG CD30+ cutáneo primario. Las lesiones son similares clínicamente en ambas entidades, si bien en la PL suelen ser más diseminadas, mientras que en el LACG CD30+ primario suelen ser únicas o, en un 20 % de los casos, multifocales. El curso clínico también es similar, siendo enfermedades recurrentes y autolimitadas. A nivel histológico, ambas entidades presentan el mismo tipo de célula tumoral. Además, aunque es más frecuente en el LACG CD30+ positivo primario, en ambos casos puede haber reordenamiento clonal del gen del receptor de la célula T.



Por otra parte, se ha observado la presencia de un infiltrado de predominio granulomatoso en biopsias de linfomas cutáneos, principalmente de linfocitos T, incluyendo los SLP CD30+, que puede incluso preceder al diagnóstico del linfoma. Es de destacar que en la primera biopsia realizada a nuestro paciente, el infiltrado presentaba un componente principalmente granulomatoso, lo cual pudo dificultar inicialmente el diagnóstico.



## Bibliografía

- 1 González-García C, Fernández-Guarino M, Jaén-Olasolo P. Procesos linfoproliferativos CD30+ de la piel. *Piel*.2008; 23(5): 238-44.
- 2 Calzado-Villarreal L, Polo-Rodríguez I, Ortiz-Romero PL. Síndrome linfoproliferativo CD30+ cutáneo primario. *Actas Dermosifiliogr*. 2010; 101 (2):119-128.
- 3 Gallardo F, García-Muret MP, Servitje O, Estrach T, Bielsa I, Salar A, et al. Cutaneous lymphomas showing prominent granulomatous component: clinicopathological features in a series of 16 cases. *JEADV* 2009; 23, 639-647.

## Tumores

**05** Ximena Calderón Castrat, Virginia Velasco Tirado,  
Leire Sánchez los Arcos, Concepción Román Curto

# La mancha centinela y el diente acusador





# La mancha centinela y el diente acusador

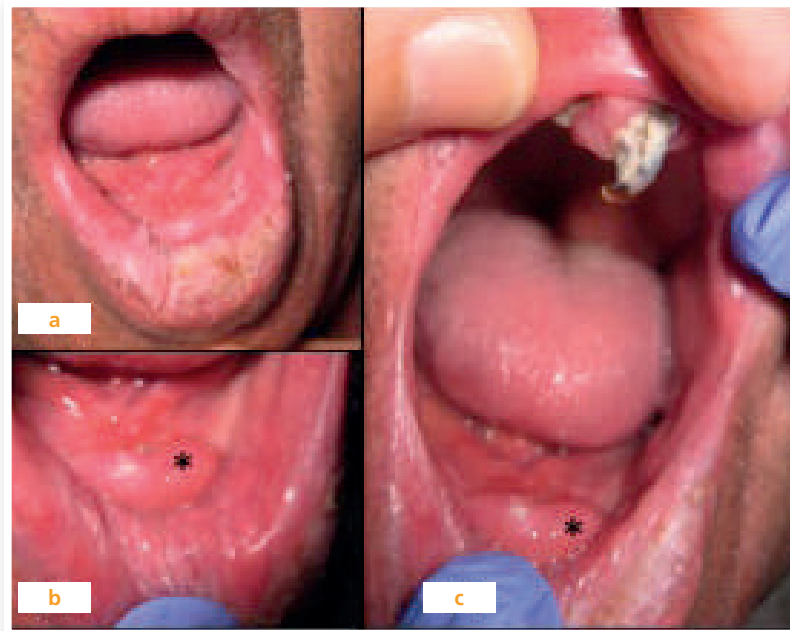
Ximena Calderón Castrat, Virginia Velasco Tirado, Leire Sánchez Los Arcos, Concepción Román Curto

## Anamnesis

Varón de 79 años con antecedente de carcinoma basocelular de párpado inferior, hipertrofia benigna de próstata y hemorroidectomía, que acude a consulta de dermatología por lesión de años de evolución localizada en labio inferior.

## Exploración física

Se apreciaba extensa placa blanquecina en borde rojo de labio inferior, no homogénea, de aspecto moteado, no infiltrante. La lesión desbordaba a mucosa endolabial. Con el diagnóstico de leucoplasia no homogénea (Figura 1a) se trató mediante vaporización con laser CO2. Acudió al mes a revisión refiriendo dolor intenso en el suelo de la boca. A la exploración, en el área central de la encía inferior, se objetivaba una lesión nodular, infiltrada, con zona erosiva central, coincidiendo con la zona de presión de una única pieza dentaria localizada en la arcada superior. Dicho nódulo estaba cubierto parcialmente por una placa blanquecina (Figura 1b). Se plantearon como posibles diagnósticos: granuloma traumático versus lesión tumoral.



**Figura 1.** a) Leucoplasia no homogénea de labio inferior. b y c) Tumoración en suelo de la boca\* y pieza dentaria

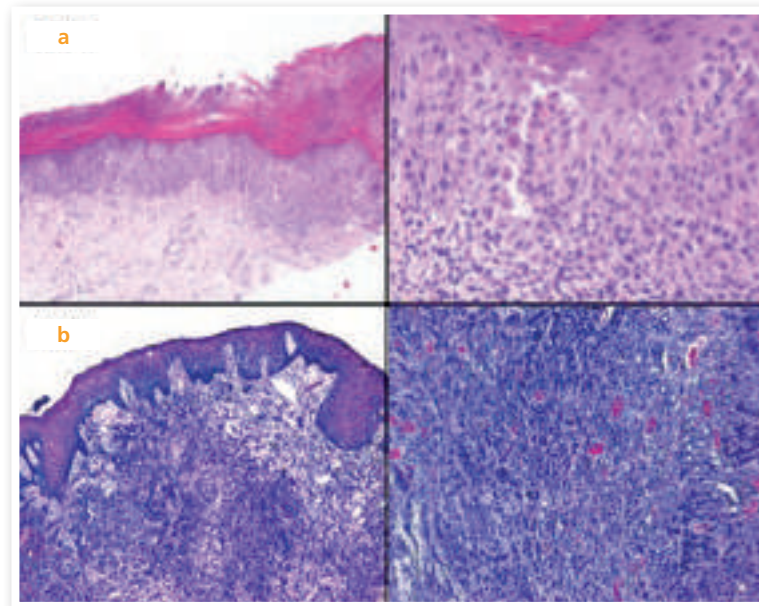


## Pruebas complementarias

*Estudio histopatológico del labio inferior y suelo de la boca*

1. Labio inferior: displasia epitelial severa con áreas de patrón acantolítico (Figura 2a).
2. Suelo de la boca: carcinoma epidermoide, pobremente diferenciado, que invade la lámina propia de la mucosa mandibular y los tejidos perimandibulares (Figura 2b).

TAC de cuello: Tumoración agresiva centrada en cresta alveolar mandibular inferior



**Figura 2.**

**a)** Hematoxilina-eosina: Displasia epitelial severa con áreas de patrón acantolítico de labio inferior.

**b)** Hematoxilina-eosina: Carcinoma epidermoide moderadamente diferenciado en suelo de la boca



## Diagnóstico

Carcinoma epidermoide infiltrante en suelo de la boca asociado a leucoplasia no homogénea, con displasia severa de labio inferior

## Tratamiento y evolución

La leucoplasia no-homogénea se trató previamente mediante ablación con láser de CO2.

El carcinoma epidermoide fue tratado por el servicio de cirugía maxilofacial realizando resección local del suelo de la boca y sínfisis con reconstrucción del defecto mediante colgajo pectoral mayor. Se procedió a radioterapia posterior. A los 9 meses presentó metástasis cutánea a nivel mentoniano y metástasis ganglionares. Falleció 5 meses después, a los 14 meses del diagnóstico.

## Comentario

La leucoplasia oral se considera una lesión precancerosa de carcinoma epidermoide. Existen factores clínicos e histopatológicos relacionados con su mayor riesgo potencial de transformación maligna. Entre los clínicos, los más importantes son la localización en el suelo de la boca o en la cara ventral de la lengua y la variante no homogénea. Dentro de los histopatológicos la displasia celular severa. Los controles en estos casos deben ser rigurosos dado el alto riesgo de transformación maligna. El paciente presentaba una lesión nodular en el suelo de la boca que, por ser inicialmente asintomática, pasó desapercibida. Tras objetivarse por la clínica dolorosa, se planteó el diagnóstico diferencial entre un granuloma reactivo (ante la pieza dentaria que coincidía exactamente con la oclusión oral) y un proceso tumoral.





En conclusión, presentamos un caso de leucoplasia no homogénea de la cavidad oral, que se sabe está asociada a un alto riesgo de transformación maligna a carcinoma epidermoide. Destacamos la importancia de: a) explorar exhaustivamente la boca ante esta patología, para detectar precozmente patología tumoral asociada y evitar desenlaces fatales como en nuestro caso, y b) establecer un diagnóstico diferencial con las lesiones reactivas por traumatismos orales constantes, que pueden enmascarar el proceso tumoral, mediante el obligado estudio histopatológico.



## Bibliografía

- 1 Axell T, Pindborg JJ, Smith CJ, van der Waal I. Oral white lesions with special reference to precancerous and tobacco-related lesions: conclusions of an international symposium held in Uppsala, Sweden, May 18-21 1994. International Collaborative Group on Oral White Lesions. J Oral Pathol Med. 1996 Feb;25(2): 49-54.
- 2 Martínez-Sahuquillo Márquez A. La leucoplasia oral. Su implicación como lesión precancerosa. Av Odontoestomatol v.24 n.1 Madrid 2008;24.
- 3 Aguas SC, Ianfranchi HE. Lesiones premalignas o cancerizables de la cavidad oral. Rev Fac Odont (UBA) 2004; 19.
- 4 García-Pola Vallejo MJ, García Martín JM. Leucoplasia Oral. Vol. 29. Núm. 01. 01 Enero 2002.

## Tumores

# 06

Marta Elosúa González, Dolores Caro Gutiérrez, Lucía Ascanio Armada

## Lesión circinada en abdomen





# Lesión circinada en abdomen

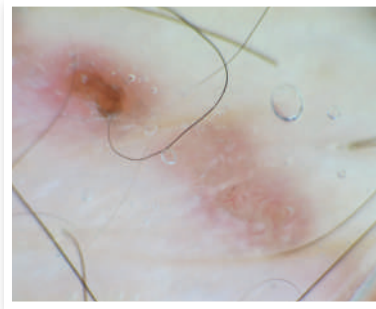
Marta Elosúa González, Dolores Caro Gutiérrez, Lucía Ascanio Armada

## Anamnesis

Varón de 79 años, sin alergias medicamentosas conocidas, ni antecedentes personales de interés, que acude a nuestro Servicio derivado de su Centro de Salud por una lesión en cintura asintomática, de crecimiento progresivo y años de evolución. No refiere animales domésticos.

## Exploración física

Se observa una placa de morfología arciforme, con borde erosivocostroso, discretamente infiltrado, de unos 2 cm de eje mayor, localizada en región abdominal inferior derecha (Figura 1). Presenta un centro ligeramente eritematodescamativo. A la exploración dermatoscópica se observa una pequeña zona del borde con vasos en foco y algún punto marrón-gris (Figura 2). No se objetivaron otros hallazgos en la exploración física.



**Figura 1.** Placa de morfología arciforme, con borde erosivocostroso, discretamente infiltrado, de unos 2 cm de eje mayor. Presenta un centro ligeramente eritematodescamativo



**Figura 2.** A la exploración dermatoscópica se observa una pequeña zona del borde con vasos en foco y algún punto marrón-gris



## Exploraciones complementarias

En el estudio histológico se observa una proliferación neoplásica de células basaloides en conexión con epidermis que se disponen de forma discontinua afectando a dermis papilar y con estroma reactivo. Los nidos de células basaloides presentan disposición periférica en empalizada con fenómeno de apoptosis y frecuentes mitosis.

## Diagnóstico

Epitelioma basocelular (EBC) de patrón superficial multicéntrico.

## Tratamiento y evolución

Se le pauta tratamiento tópico con imiquimod al 5%, una vez al día por las noches, cinco días a la semana, durante seis semanas. Cuatro meses después acude a revisión, con resolución completa de la lesión.

## Comentario

Ante una lesión de morfología circular como la anteriormente descrita, localizada en abdomen inferior, hay que realizar diagnóstico diferencial con granuloma anular, tiña corporis, púrpura anular telangiectásica, sarcoidosis, eccema numular, lupuseritematoso discoide, psoriasis, eritema anular centrífugo, poroqueratosis, micosis fungoide... El EBC es el tumor maligno más frecuente del ser humano, y su incidencia está en aumento a nivel mundial.



La dermatoscopia es una técnica no invasiva y rápida, que se desarrolló inicialmente para mejorar el diagnóstico clínico de lesiones melanocíticas, y se ha transformado en un método eficaz para el diagnóstico diferencial de las lesiones no melanocíticas. Los criterios dermatoscópicos clásicamente descritos son, en ausencia de retículo pigmentado, la presencia de vasos arboriformes enfocados, estructuras en hoja de arce, nidos ovoides azul-gris, glóbulos azul-gris, ulceración o estructuras radiadas, teniendo una sensibilidad diagnóstica del 93% en observadores experimentados y una especificidad del 89%.

Presentamos este caso por su peculiar presentación clínica, siendo la dermatoscopia en esta ocasión, clave para el diagnóstico.



## Bibliografía

1. González VM, Gramajo MJ, Escobar CM et al. Dermatoscopia del carcinoma basocelular: criterios clásicos y actuales. Arch. Argent. Dermatol. 2012; 62: 87-91.
2. Zalaudek I, Kreusch J, Giacomel J, Ferrara G et al. How to diagnose nonpigmented skin tumors: a review of vascular structures seen with dermoscopy. Part II. Nonmelanocytic skin tumors. J Am Acad Dermatol 2010; 63: 377-386.
3. Altamura D, Menzies SW, Argenziano G, Zalaudek I et al. Dermatoscopy of basal cell carcinoma: morphologic variability of global and local features and accuracy of diagnosis. J Am Acad Dermatol 2010; 62: 67-75.

## Tumores

07 Eduardo Varas Meis, María Genma Pérez Paredes,  
María Jesús Suárez Valladares

# Lesión malar en una adolescente







# Lesión malar en una adolescente

Eduardo Varas Meis, María Genma Pérez Paredes, María Jesús Suárez Valladares

## Anamnesis

Mujer de 17 años, con historia personal de diátesis atópica y acné comedoniano-inflamatorio leve. Sin otros antecedentes médico-quirúrgicos de interés, no realizaba tratamiento en ese momento. Acudió a consulta por lesión malar derecha asintomática de 5 años de evolución. La paciente señalaba su aparición simultánea con un brote de acné y creía que estaba en relación con una cicatriz de dicha patología.

## Exploración

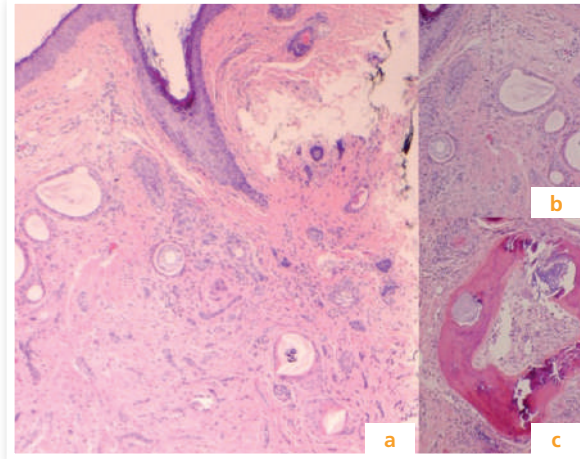
A la exploración física presentaba pequeñas cicatrices ice-pick y box car compatibles con su antecedente de acné. En la región malar derecha se observó una placa nacarada, anular, de bordes perlados y centro deprimido atrófico (Figura 1). A la palpación presentaba una consistencia firme, no infiltrada a planos profundos. No se objetivaron otras lesiones en el resto del tegumento.

## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que describió un infiltrado tumoral en dermis superficial y media constituido por cordones y nidos de células basaloides en un estroma desmoplásico, denso e hipocelular, acompañado de quistes de queratina, calcificaciones distróficas y osificación (Figura 2).



**Figura 1.** Placa anular nacarada de centro atrófico en la región malar derecha.



**Figura 2.** **a)** Hematoxilina-Eosina 10x: infiltrado dérmico de cordones y nidos basaloides, en un estroma denso e hipocelular. **b)** Hematoxilina-Eosina 20x: quistes infundibulares repletos de queratina. **c)** Hematoxilina-Eosina 20x: osificación del estroma intratumoral



## Diagnóstico

Tricoepitelioma Desmoplásico.

## Tratamiento

Se decidió la exéresis simple de la lesión, con cierre directo por planos con ácido poliglicólico de 4/0 y nylon de 5/0.

## Comentario

El tricoepitelioma desmoplásico, también conocido como hamartoma epitelial esclerosante, es una neoplasia anexial benigna con diferenciación folicular. Clínicamente suele manifestarse como una placa anular, normocoloreada o levemente grisácea, de centro deprimido, en la región malar de adultos jóvenes. Al tacto presenta una consistencia firme, no infiltrada a planos profundos. Su curso clínico suele ser asintomático, con escaso crecimiento de la lesión. Se han descrito casos aislados de afectación múltiple o localizaciones atípicas<sup>(1)</sup>.

El diagnóstico diferencial clínico incluye el carcinoma basocelular, el tricoepitelioma simple, el granuloma anular y la hiperplasia sebácea.

El diagnóstico se apoya en el estudio histopatológico, con la objetivación del estroma esclerótico típico rodeando los cordones basaloides tumorales<sup>(2)</sup>. Es necesario descartar el carcinoma basocelular morfeiforme y el carcinoma anexial microquístico, de características morfológicas similares<sup>(3,4)</sup>.

Pese a su pronóstico indolente, las dudas en el estudio histológico suelen determinar su exéresis. El tratamiento de elección es la escisión simple o la cirugía micrográfica de Mohs.



## Bibliografía

- 1 Srivastava D, Taylor RS. Tumores de las faneras y hamartomas de la piel. En: Goldsmith L, Katz S, Gilchrest B, Paller A, Leffel D, Wolff K, eds. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. 8<sup>th</sup> ed. Vol. 1. Madrid:Panamericana; 2014. 1335-59.
- 2 Bordel MT, Álvarez-Fernández JC. Tricoepitelioma desmoplásico. Presentación de dos casos. Actas Dermosifiliogr 2006; 97:260-3.
- 3 Rustemeyer J, Zwerger S, Porksen M, Junker K. Microcystic adnexal carcinoma of the upper lip misdiagnosed benign desmoplastic trichoepithelioma. Oral Maxillofac Surg 2013; 17:141-4.

## Tumores

08 Sara Sánchez Pérez, Catalina Torres Sánchez, Víctor González Delgado,  
Esperanza Jordá Cuevas

# Lesión supurativa en pezón





# Lesión supurativa en pezón

Sara Sánchez Pérez, Catalina Torres Sánchez, Víctor González Delgado, Esperanza Jordá Cuevas

## Anamnesis

Varón de 86 años que fue remitido a nuestro servicio para valoración de una lesión supurativa localizada en el pezón izquierdo de 4 meses de evolución.

## Exploración física

A la exploración física se apreciaba un pezón discretamente aumentado de tamaño de aspecto polilobulado con areola indurada al tacto y parcialmente recubierta de costra hemorrágica. En la dermatoscopia destacaba la presencia de vasos polimorfos (Figura 1).



**Figura 1.** Pezón polilobulado con vasos polimorfos en la imagen dermatoscópica



## Exploraciones complementarias

Se solicitó mamografía y ecografía de mama con el fin de evaluar la extensión de la lesión y planificar la cirugía posterior. En la mamografía se observaba un nódulo retroareolar izquierdo de aproximadamente 9 mm, con retracción del pezón y engrosamiento cutáneo, así como calcificaciones periareolares derechas. En la ecografía se apreciaba un nódulo retroareolar izquierdo de morfología irregular sospechosos de malignidad, sin identificarse otros nódulos mamarios ni adenopatías axilares.

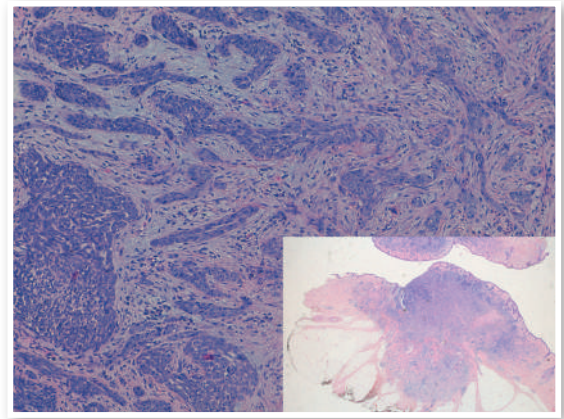
## Diagnóstico

El diagnóstico de presunción fue, en primer lugar, de Enfermedad de Paget del pezón.

## Tratamiento

Se realizó exéresis completa de la lesión y el análisis histopatológico mostró una proliferación epitelial de células basaloideas con patrón nodular, micronodular e infiltrativo, observándose una disposición en empalizada periférica con retracción estromal, presencia de mucina intercelular y necrosis focal. Además, presentaba un área de ulceración central, extendiéndose la lesión en profundidad, rodeando los conductos galactóforos (Figura 2).

**Figura 2.** Hematoxilina-Eosina. Vista panorámica y a mayor aumento, observándose proliferación de células basaloideas formando cordones y nidos de diferentes tamaños, algunos de ellos con disposición en empalizada en periferia. Abundante mucina intercelular





Con todo ello, se realizó el diagnóstico definitivo de carcinoma basocelular micronodular, infiltrativo y ulcerado, con bordes de resección libres de enfermedad.

## Evolución

Actualmente, tras aproximadamente 2 meses tras la intervención quirúrgica, el paciente se encuentra libre de enfermedad.

## Comentario

El carcinoma basocelular es la neoplasia maligna cutánea más frecuente en la raza humana. El factor desencadenante que con más frecuencia se asocia a su aparición es la radiación ultravioleta, por lo que estas lesiones suelen localizarse en áreas foto-expuestas. Presentamos un caso de carcinoma basocelular en una localización atípica como es el complejo areola-pezón.

Puede presentar una clínica muy diversa a modo de placa, pápula, nódulo, masa subcutánea, eczema o asimetría de pezones, planteando el diagnóstico diferencial con varias patologías entre las que destaca la enfermedad de Paget del pezón.

A diferencia de los basocelulares que encontramos en localizaciones habituales, los que se originan en el complejo areola-pezón poseen mayor capacidad metastásica dada la gran cantidad de capilares linfáticos del plexo subareolar así como la tendencia del tumor a invadir los conductos lactíferos.

Aunque no existe ningún algoritmo de manejo en los basocelulares de esta localización, el tratamiento de elección es la cirugía, asociando en ocasiones el estudio del ganglio centinela; aconsejándose además, un periodo de seguimiento de mayor duración.





## Bibliografía

- 1 Oram Y, Demirkesen C, Akkaya AD, Koyuncu E. Basal cell carcinoma of the nipple: an uncommon but ever-increasing location. *Case Reports in Dermatological Medicine*. 2011.
- 2 Kalyani R, Vani BR, Srinivas MV, Veda P. Pigmented basal cell carcinoma of nipple and areola in a male breast –A case report with review of the literature. *International Journal of Biomedical Science*. 2014.
- 3 Brown PJ, Milch JM, Hivnor CM. Pigmented basal cell carcinoma of the nipple: a case report and review of the literatura. *Cutis*. 2013.
- 4 Jung HJ, Jun JH, Kim HY, Lee SJ, Kim DW, Lee WJ, Jung JH. Pigmented basal cell carcinoma of the nipple-areola complex in an elderly woman. *Annals of dermatology*. 2011.

## Tumores

**09** Ana Almodóvar Real, Josefa Sánchez López,  
María Librada Porriño Bustamante, Ramón Naranjo Sintés

# Lesión tumoral asintomática en frente





# Lesión tumoral asintomática en frente

Ana Almodóvar Real, Josefa Sánchez López, María Librada Porriño Bustamante, Ramón Naranjo Sintés

## Anamnesis

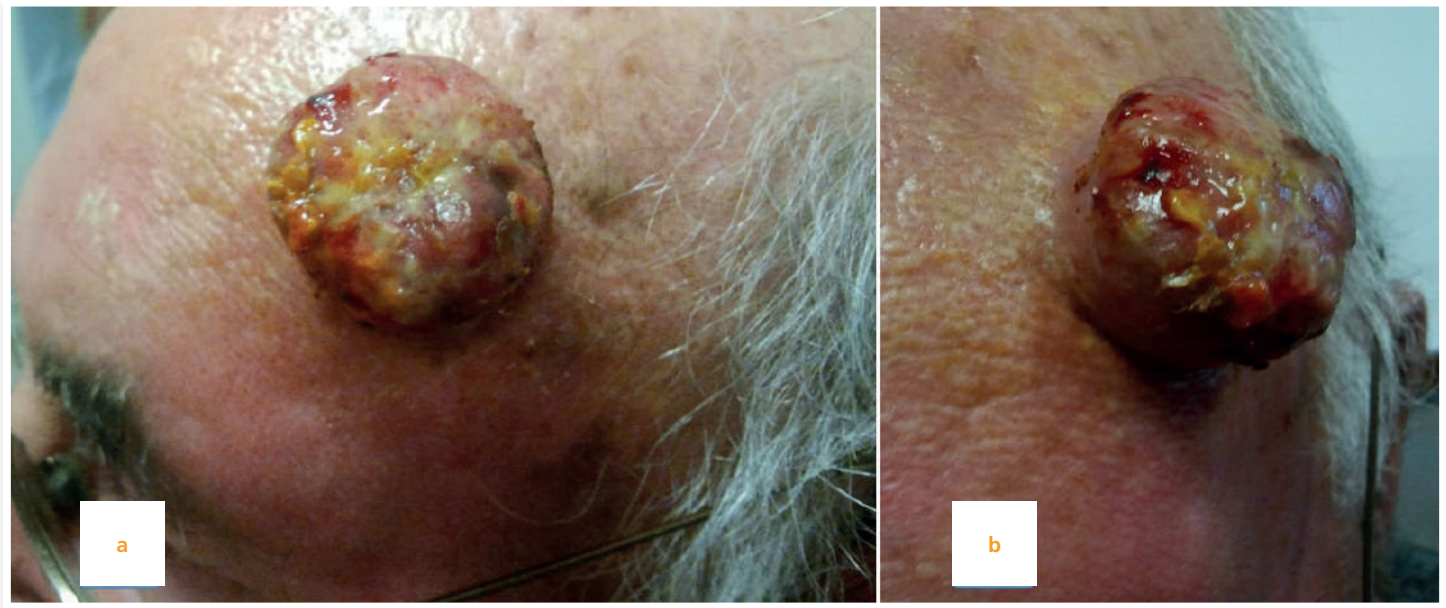
Presentamos el caso de un paciente varón de 70 años, sin historia médica de interés, que consulta por lesión tumoral solitaria indolora en región frontal izquierda de un año de evolución. No refiere traumatismos previos en la zona. Acude a la consulta porque la lesión está creciendo rápidamente en los últimos meses.

## Exploración física

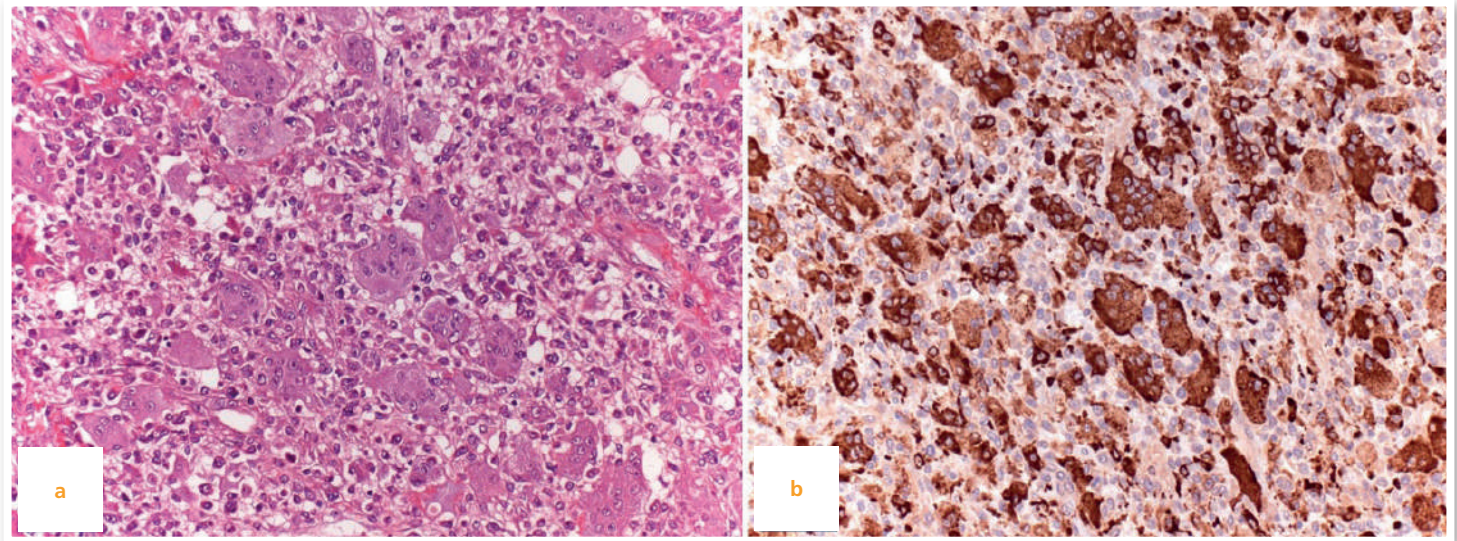
A la exploración física presenta una lesión exofítica bien delimitada, de unos 4 cm de diámetro mayor y unos 3 cm de alto, de superficie plana y fibrinosa (figura 1a,1b). No adherido a planos profundos ni hueso. No se observaba afectación de periostio en la extirpación.

## Exploraciones complementarias

El resultado anatomopatológico evidencia la presencia nódulos tumorales compuestos por células mononucleares monomorfas, células fusiformes y células gigantes multinucleadas tipo osteoclasto. No se observaban pleomorfismos ni atipias (Figura 2a). Técnica de inmunohistoquímica positiva para CD68 en las células multinucleadas gigantes, siendo más focal en las células mononucleares (Figura 2b).



**Figura 1.** a) y b) Lesión tumoral bien delimitada de 4x3 cm de consistencia fibrinosa



**Figura 2.** a) Mezcla de células mononucleares con células gigantes multinucleadas tipo osteoclasto (Hematoxilina-eosina x20).  
b) CD68 positivo(x20)



## Diagnóstico

Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de tumor de células gigantes de partes blandas de bajo potencial maligno.

## Evolución

Tras la extirpación completa y cierre mediante injerto de piel total, el paciente ha seguido revisiones sin recidivas ni metástasis.

## Comentario

El tumor de células gigantes de partes blandas de bajo potencial maligno (TCGPBBPM) es una neoplasia infrecuente que afecta principalmente a adultos de mediana edad de ambos sexos. Se presenta como una masa multinodular asintomática bien circunscrita, que aparece con frecuencia en las extremidades y el tronco y raramente en la cabeza y el cuello. Se piensa que representa el análogo en partes blandas del tumor de células gigantes de hueso debido a su similitud histológica e inmunohistoquímica. Se caracterizan por presentar mezcla de células mononucleares con núcleos redondos u ovals y células gigantes multinucleadas tipo osteoclasto sin atipia llamativa, y positividad a CD68 que es fuerte y difusa en las células gigantes multinucleadas, mientras que es focal en las células mononucleares. Debido a sus características, es necesario realizar el diagnóstico diferencial con el tumor de células gigantes de la vaina tendinosa, el fibrohistiocitoma maligno rico en células gigantes o el sarcoma epitelioides entre otros. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica. Tiene un pronóstico favorable si la resección ha sido total pero puede recidivar localmente si ha sido incompleta. Las metástasis son muy raras.



## Bibliografía

- 1 Salm R, Sissons HA. Giant-cell tumours of soft tissues. *J Pathol* 1972; 107: 27.
- 2 Guccion JG, Enzinger FM. Malignant giant cell tumor of soft parts: an analysis of 32 cases. *Cancer* 1972; 29: 1518.
- 3 Oliveira AM, Dei Tos AP, Fletcher CD, Nascimento AG. Primary giant cell tumor of soft tissues: a study of 22 cases. *Am J Surg Pathol*. 2000 Feb;24(2):248-56
- 4 Folpe AL, Morris RJ, Weiss SW. Soft tissue giant cell tumor of low malignant potential: a proposal for the reclassification of malignant giant cell tumor of soft parts. *Mod Pathol* 1999; 12: 894-902.
- 5 Callı AO, Tunakan M, Katilmis H, Kilçiksiz S, Oztürkcan S. Soft tissue giant cell tumor of low malignant potential of the neck: a case report and review of the literature. *Turk Patoloji Derg*. 2014;30(1):73-7.

## Tumores

10 Víctor González Delgado

# Lesión tumoral azulada en región nasal







# Lesión tumoral azulada en región nasal

Víctor González Delgado

## Anamnesis

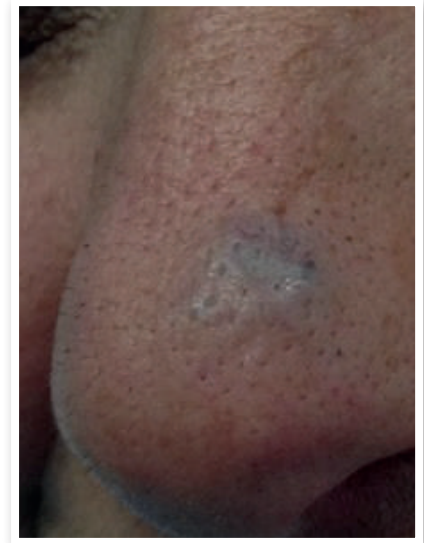
Mujer de 49 años con antecedentes de infección por VHC y VIH en tratamiento antirretroviral que acude por lesión en región nasal asintomática, de tiempo de evolución desconocido. Aparece sobre la zona de exéresis de otra lesión hace 10 años, sin conocer el diagnóstico previo.

## Exploración física

Se observa una lesión papulonodular en región nasal anterior izquierda, de 1x0'8 centímetros, coloración azulado-grisácea, bien definida y no adherida a planos profundos, en contacto con cicatriz de cirugía previa. (Figura 1).

## Exploraciones complementarias

- Dermatoscopia: patrón no melanocítico, con telangiectasias ramificadas sobre fondo azulado.



**Figura 1.** Observamos una lesión azulado-grisácea, de aspecto papular, bien delimitada, en contacto con cicatriz de cirugía previa



- Biopsia: se observa una proliferación dérmica de células epiteliales basaloideas en nidos irregulares, con condensación del estroma y diferenciación tricogénica, observándose pigmentación central. La celularidad presenta núcleos ovalados hipercromáticos, sin observarse mitosis (Figura 2).

## Diagnóstico

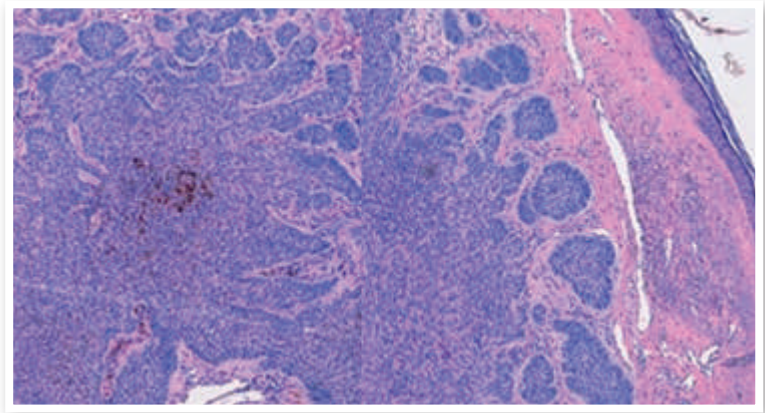
Tricoblastoma Pigmentado.

## Tratamiento y evolución

Se citó a la paciente para exéresis de la lesión. No obstante, la paciente no se presentó al quirófano. No volvió a acudir a consulta.

## Comentario

El tricoblastoma pigmentado es un tumor cutáneo benigno infrecuente, que se caracteriza por ser una lesión papulonodular, de pequeño tamaño generalmente, que suele presentarse en cara o cuero cabelludo.



**Figura 2.** H&E, 100x. Se observa una proliferación en dermis de células en nidos irregulares y aspecto de células en empalizada en la periferia, y en la zona central se observa pigmento de melanófagos y zonas tumorales con diferenciación tricogénica



Aunque se presenta de forma solitaria, a veces aparece en el contexto de otras lesiones como el nevus sebáceo. A nivel histológico se observa una neoplasia en dermis con un patrón arquitectural de benignidad, simétrico y bien delimitado. Está constituido por un epitelio de células germinativas foliculares, de aspecto basaloide, con ocasional formación de empalizada periférica. Poseen un estroma fibrocítico, con tendencia a la formación de bulbos/papilas foliculares, y presentan zonas de pigmento melánico. El diagnóstico clínico es muy difícil, puesto que no presenta ninguna característica que lo diferencie de otros tumores anexiales, melanomas nodulares o carcinomas basocelulares (CBC). En el caso del CBC, incluso la diferenciación a nivel histológico es difícil, pues tienen gran similitud. Nuestro caso constituye un ejemplo perfecto de esto último, puesto que clínicamente el diagnóstico orientaba a recidiva de CBC o tumor anexial, resultando finalmente esta rara entidad.



## Bibliografía

- 1 Gaitan-Gaona F, Said MC, Galvan-Linares A, Palafox-Vigil G, Valdes-Rodriguez R. Rapidly growing pigmented tumor on a scalp nevus sebaceous of a pediatric patient: Observation or excision. *Dermatol Online J*. 2014 Jul 15;20(7).
- 2 Gozel S, Donmez M, Akdur NC, Yikilkan H. Development of six tumors in a sebaceous nevus of jadassohn. *Korean J Pathol*. 2013 Dec;47(6):569-74. doi: 10.4132/KoreanJPathol.2013.47.6.569. Epub 2013 Dec 24.
- 3 Cho HK, Song JS, Kang WH, Ro BI. Pigmente trichoblastoma arising from the nevus sebaceous: a rare case in Korea. *Ann Dermatol*. 2009 Nov;21(4):406-8. doi: 10.5021/ad.2009.21.4.406. Epub 2009 Nov 30.
- 4 Kamat G, Yelikar B, Shettar S, Karigoudar MH. Pigmented trichoblastoma with sebaceous hyperplasia. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2009;75:506-8.
- 5 Mayor M, Pizarro A et al. Tricoblastoma pigmentado. *Actas Dermosifiliogr*. 2003;94:395-8.

## Tumores

11

Nerea Barrado Solís, Paula Molés Poveda, César Lloret Ruiz,  
Esther Quecedo Estébanez

# Lesión tumoral infiltrada en la muñeca como una consulta casual





# Lesión tumoral infiltrada en la muñeca como una consulta casual

Nerea Barrado Solís, Paula Molés Poveda, César Lloret Ruiz, Esther Quecedo Estébanez

## Anamnesis

Varón de 61 años de edad, con antecedentes personales de cardiopatía isquémica en tratamiento con aspirina y betabloqueante, y de diabetes mellitus no insulínica. Nos consultó por la aparición de múltiples lesiones queratósicas en cuero cabelludo, compatibles con queratosis actínicas. En el momento de marchar, el paciente nos mostró otra lesión que consistía en una tumoración eritematosa asintomática, de 4 meses de evolución, localizada en la cara palmar de la muñeca izquierda, que el paciente había relacionado con el contacto con la correa del reloj. Sin embargo, esta no había desaparecido tras retirárselo.

## Exploración física

A la exploración, destacaba una tumoración eritematosa, infiltrada e indurada al tacto, de un tamaño de 5 por 13 centímetros, que ocupaba la cara palmar de la muñeca izquierda, y se extendía por ambos laterales hacia la región dorsal ([Figura 1](#)). No existían adenopatías palpables ni otros hallazgos relevantes en el examen físico.



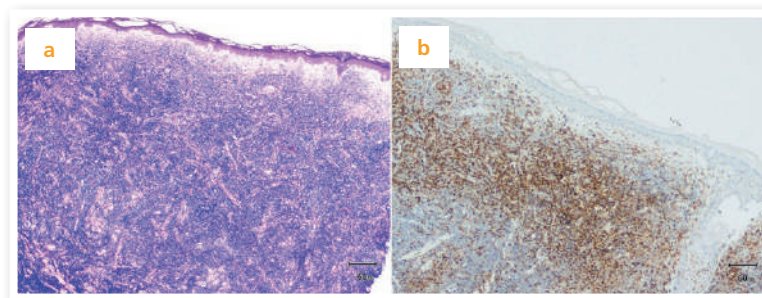
**Figura 1.** Tumoración eritematosa bien delimitada, infiltrada e indurada al tacto, localizada en la muñeca izquierda



## Pruebas complementarias

Realizamos una biopsia cutánea de la lesión que mostró un denso infiltrado linfoide que ocupaba toda la dermis, alcanzando el tejido celular subcutáneo, y que respetaba la epidermis, dejando una zona Grenz. Dicho infiltrado estaba compuesto fundamentalmente por linfocitos de pequeño y mediano tamaño, con un aspecto monomorfo y un pleomorfismo moderado (Figura 2a). Se podían observar algunos linfocitos de mayor tamaño entre ellos.

El estudio inmunohistoquímico evidenció una intensa positividad para marcadores T, como CD3, CD4 y CD8, siendo la población de linfocitos CD4 superior a la de CD8 (Figura 2b), y una discreta positividad para CD30. La expresión inmunohistoquímica de Ki 67 fue de un 30% y el estudio de clonalidad mostró reordenamiento de las células T.



**Figura 2.** a) Denso infiltrado dérmico compuesto por linfocitos pleomórficos de pequeño y mediano tamaño. b) Positividad intensa con el marcador CD4





Se realizó un TAC cervico-toraco-abdominal que mostró un incidentaloma suprarrenal y descartó enfermedad linfoproliferativa.

Por último, se practicó una analítica sanguínea básica y una biopsia de médula ósea que no mostraron alteraciones.

## Diagnóstico

Linfoma T primario cutáneo de células pleomórficas de pequeño-mediano tamaño CD4+ (LCTPPM)

## Tratamiento y evolución

El paciente inició tratamiento con radioterapia local, presentando una buena tolerancia al mismo y consiguiendo la resolución de la lesión. Tras un año de seguimiento, el paciente continúa asintomático y sin signos de recidiva.

## Comentario

El LCTPPM es una entidad provisional incluida dentro de los linfomas primarios cutáneos de células T periféricas, constituyendo un 2% del total de los linfomas cutáneos primarios. Se presenta como una placa o tumor que suele ser solitario, asintomático y muestra un rápido crecimiento<sup>(1-3)</sup>. Su diagnóstico es fundamentalmente histológico, caracterizándose por la presencia de un infiltrado denso, nodular o difuso, de linfocitos de pequeño y mediano tamaño, con ligera atipia citológica, que ocupa toda la dermis, con tendencia a alcanzar el tejido celular subcutáneo. Este infiltrado se puede acompañar de algunas



células de mayor tamaño que nunca superarán el 30%, así como una población variable de linfocitos B, histiocitos y eosinófilos, que confirman el carácter reactivo de este tumor. El fenotipo inmunohistoquímico característico es CD3+,CD4+,CD8- y CD30<sup>-</sup>(<sup>1-3</sup>). El estudio de clonalidad de células T es positivo en un 60-70% de los casos. Es un linfoma de buen pronóstico, con una supervivencia en torno al 80% a los 5 años. No obstante, se han descrito algunos factores que empeoran el pronóstico, como un tamaño superior a 5 cm, la existencia de lesiones múltiples, un índice proliferativo superior al 30%, el infiltrado aislado de células T CD8+ y la pérdida de marcadores T(<sup>2</sup>). El tratamiento quirúrgico y la radioterapia son el tratamiento de elección en caso de lesión única, reservándose la poliquimioterapia para aquellos casos de afectación múltiple. No obstante se han descrito casos de involución espontánea sin tratamiento(<sup>3</sup>).



## Bibliografía

- 1 Beltraminelli H, Leinweber B, Kerl H, Cerroni L. Primary cutaneous CD4+ small-/medium-sized pleomorphic T-cell lymphoma: a cutaneous nodular proliferation of pleomorphic T lymphocytes of undetermined significance? A study of 136 cases. *Am J Dermatopathol* 2009;31:317-322.
- 2 Williams VL, Torres-Cabala CA, Duvic M. Primary cutaneous small-to medium-sized CD4+ pleomorphic T-cell lymphoma. A retrospective case series and review of the provisional cutaneous lymphoma category. *Am J Clin Dermatol* 2011;12(6):389-401.
- 3 Messeguer F, Gimeno E, Agusti-Mejias A, San Juan J. Linfoma cutáneo primario de células T pleomórficas de pequeño y mediano tamaño CD4+: a propósito de un caso con resolución espontánea. *Actas Dermosifiliogr*. 2011 Oct;102(8):636-8.

## Tumores

12 Gonzalo Segurado Miravalles

Lesión ulcerocostrosa parietal asociada a placa eritematoedematosa perilesional





# Lesión ulcerocostrosa parietal asociada a placa eritematoedematosa perilesional

Gonzalo Segurado Miravalles

## Anamnesis

Varón de 83 con antecedente personal de síndrome prostático y divertículos en colon izquierdo y sigma. En la anamnesis por órganos y aparatos no presentaba factores de riesgo cardiovascular ni antecedentes dermatológicos destacables. Acudió al Servicio de Urgencias por una lesión cutánea asintomática en la región frontoparietal derecha, de tres meses de evolución. Refería una lesión inicial que describía como una pústula, con crecimiento progresivo, pero sin sangrado asociado. Negaba la presencia de un traumatismo previo en la zona o la administración de radioterapia. Tampoco asociaba cefalea, mialgias ni debilidad en las cinturas pelviana y escapular. Además, no refería fiebre termometrada, afectación del estado general ni otra sintomatología asociada.



## Exploración física

En la exploración física presentaba una placa ulcerada asociada a una costra necrótica de unos 10 cm de diámetro mayor en la región parieto-temporal derecha. Alrededor de la misma presentaba eritema y edema que se extendía hasta la región frontal (Figura 1a,b,c,d). En región temporal derecha, a escasos centímetros de la descrita anteriormente, presentaba una placa de similares características pero de unos 2 cm de diámetro mayor (Figura 1a). Los pulsos temporales y carotídeos estaban presentes y no se palpaban adenopatías cervicollaterales, occipitales, supraclaviculares, nisubmandibulares.

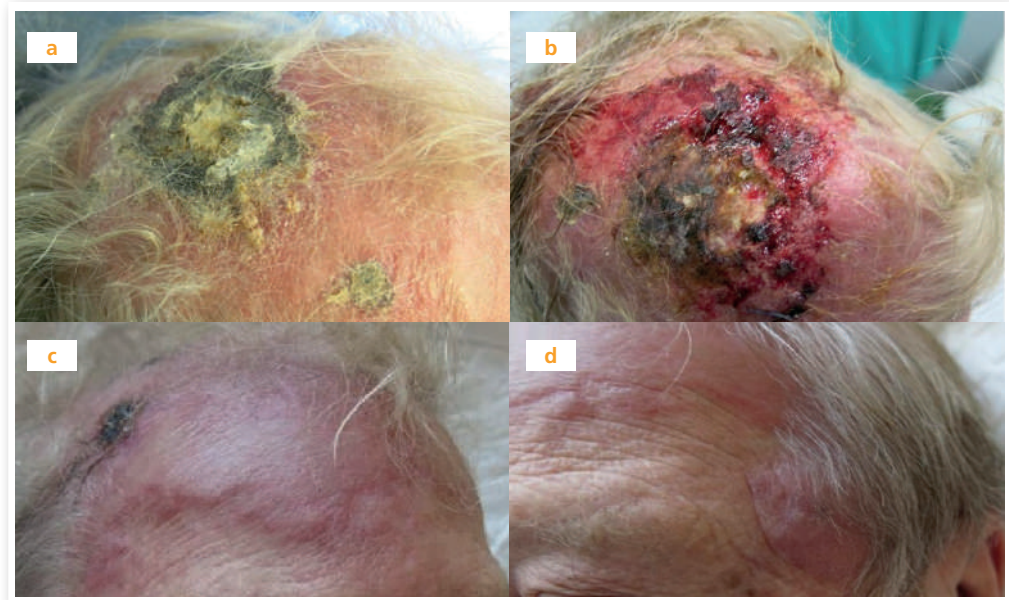
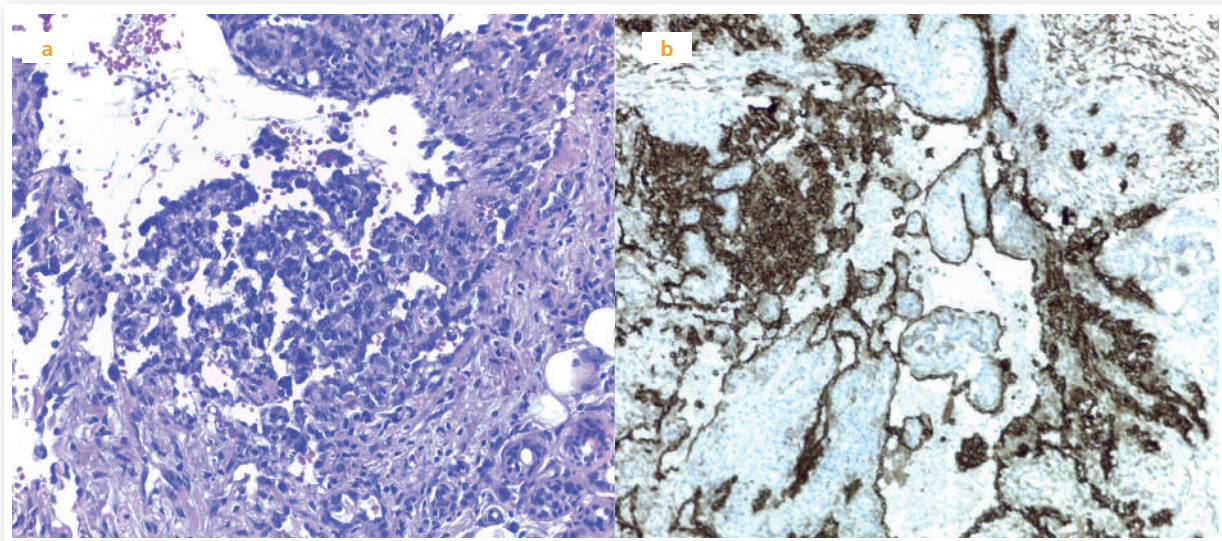


Figura 1



## Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica general con bioquímica, hemograma y hemostasia, que no mostraron alteraciones. Además, se realizó una Tomografía Computarizada tóraco-abdomino-pélvica en la que no se observaron hallazgos significativos. Se realizó una biopsia tanto de la placa costrosa, como del área eritematoedematoso perilesional con hallazgo en ambas de espacios vasculares atípicos revestidos por células endoteliales con atipia citológica que disecaban las fibras colágenas en la dermis. El estudio inmunohistoquímico resultó positivo para CD31, D2-40, C-myc y la expresión de Ki 67 fue mayor del 10 % (Figura 2).



**Figura 2.** a) Tinción con H-E. b) Tinción positiva para CD31



## Diagnóstico

Angiosarcoma cutáneo.

## Tratamiento y evolución

Dada la localización y dimensiones de la lesión se consideró irresecable quirúrgicamente, derivándose al servicio de Oncología Médica para tratamiento quimioterápico con Taxol.

## Comentario

El angiosarcoma cutáneo es un tumor raro (representa menos del 1% de todos los sarcomas), de origen endotelial capilar y linfático, y de gran agresividad. En este caso, presentamos un paciente con diversas características atípicas. En primer lugar, la presentación clínica habitual es en forma de pápulas o placas rojas o purpúricas, siendo bastante más infrecuente la presentación ulcerocostrosa de nuestro caso. Además es habitual, que el angiosarcoma aparezca en áreas con linfedema crónico y/o radioterapia previa, condiciones previas no presentes en nuestro.

En el caso de los angiosarcomas cutáneos de cabeza y cuello, a diferencia de los angiosarcomas en otras localizaciones, el pronóstico no está influenciado por el grado histológico o la actividad mitótica. Son determinantes el tamaño del tumor, la profundidad de la invasión y la extirpación quirúrgica completa del mismo. Esta última es una misión compleja en muchas ocasiones debido a la multifocalidad y a la dispersión subclínica, siendo necesario asociar radioterapia local a la cirugía. En casos irresecables como el que presentamos, la quimioterapia es la única opción terapéutica.





## Bibliografía

- 1 J. L. Bologna, J. L. Jorizzo, J. V. Schaffer. *Dermatology*. 3rd edition. New York. Elsevier-Saunders. 2012 p.1935-1936.
- 2 R. Vora, G. Anjaneyan, R. Gupta. Cutaneous Angiosarcoma of Head and Neck. *Indian J Dermatol*. 2014 Nov-Dec; 59(6): 632.
- 3 M.V. Nespereira-Jato, C. Peña-Panabad, M. Quindós-Varela, J. García-Silva. Unresectable Angiosarcoma Treated With Bevacizumab and Paclitaxel. *Actas Dermosifiliogr*. 2014;105 (5):520-2.

## Tumores

# 13

Sara García Rodiño, Elena Rosón López

# Lesiones cutáneas de predominio flexural en adulto





# Lesiones cutáneas de predominio flexural en adulto

Sara García Rodiño, Elena Rosón López

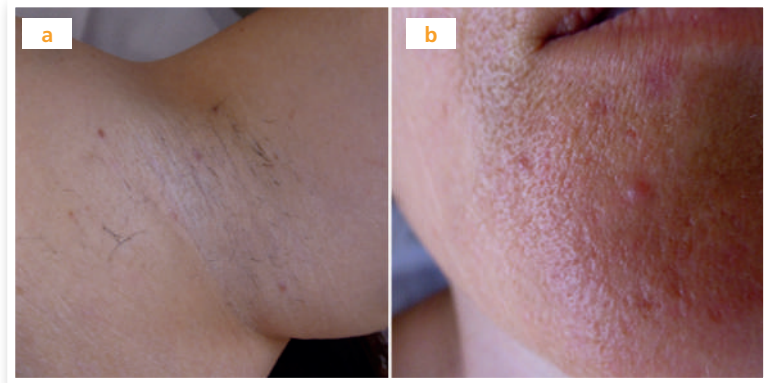
## Anamnesis

Mujer de 47 años de edad, con antecedentes personales de HTA, gastritis crónica, discopatía degenerativa lumbar y síndrome ansioso-depresivo, a tratamiento con hidroclorotiazida, omeprazol, dexketoprofeno y lorazepam. Consulta por lesiones cutáneas en ambas ingles, axilas y zona perioral de unos 3 meses de evolución, que han ido aumentando en número progresivamente. No refiere sintomatología local ni sistémica asociada y no ha realizado tratamiento alguno para las mismas.

## Exploración física

En la exploración física dermatológica se objetivaron, afectando a ambas ingles, axilas y zona perioral, pequeñas lesiones tumorales parduzcas o eritemato-amarillentas, algunas de ellas con depresión central (Figura 1). No se observaron lesiones en mucosa oral, ocular o genital.

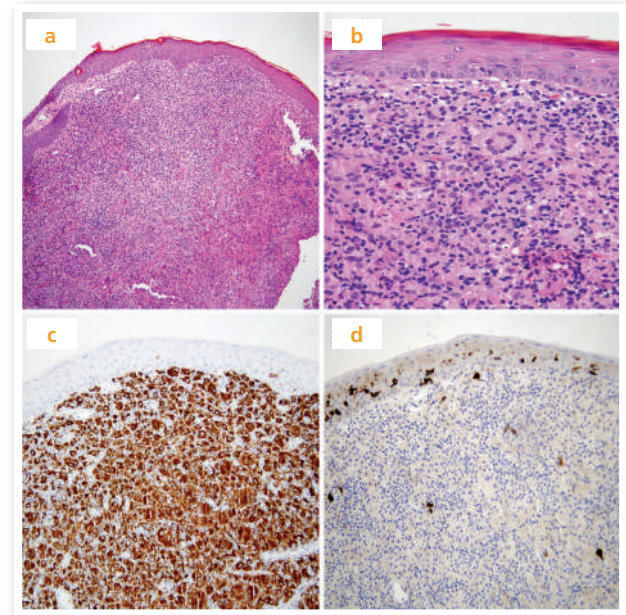
**Figura 1.** Pequeñas lesiones tumorales eritemato-parduzcas afectando a axilas (a) y a zona perioral (b)





## Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea de varias de estas lesiones, objetivándose en todas ellas una lesión dérmica, que adelgazaba ligeramente la epidermis, formada por una proliferación de células de aspecto histiocítico, entremezcladas con células gigantes multinucleadas y, en menor medida, polimorfonucleares neutrófilos, eosinófilos y células plasmáticas. Los citoplasmas eran amplios, eosinófilos y, de forma ocasional, con aspecto xantomatoso. Se podían identificar un número reducido de células gigantes multinucleadas con un ribete citoplasmático xantomizado. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad difusa para CD68, mientras que resultaron negativas las tinciones para CD1a y proteína S-100 (Figura 2). Ante estos hallazgos se solicitó analítica sanguínea completa con proteinograma e inmunoglobulinas, así como electroforesis en orina, en las que no se objetivaron alteraciones significativas. Por otra parte se realizó un TAC tóraco-abdomino-pélvico, que descartó afectación visceral y se solicitó una valoración oftalmológica que no puso de manifiesto ninguna alteración ocular.



**Figura 2.** (a) Lesión dérmica, que adelgaza ligeramente la epidermis, formada por una proliferación de células de aspecto histiocítico. (b) Ocasionalmente se aprecian células gigantes multinucleadas con xantomización periférica del citoplasma. La positividad difusa para CD68 (c) y negatividad para CD1a (d) confirman el diagnóstico



## Diagnóstico

Xantogranuloma múltiple del adulto.

## Tratamiento

Ninguno.

## Evolución

Las lesiones cutáneas se fueron resolviendo progresivamente de manera espontánea, hasta desaparecer por completo a los 6 meses de la primera valoración. Por otra parte, se llevó a cabo un control analítico con proteinograma e inmunoglobulinas a los 4 y 8 meses del diagnóstico, sin hallazgos patológicos de interés. Desde entonces se ha indicado control clínico y analítico anual, sin que se haya detectado, hasta el momento, ninguna alteración reseñable.

## Comentario

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es una histiocitosis de células no Langerhans que afecta a niños en los primeros años de vida. La variante del adulto se describió por primera vez en 1963<sup>(1)</sup> y desde entonces se han publicado menos de 150 casos, la mayoría de ellos como lesiones solitarias. Así, es excepcional su presentación como lesiones múltiples diseminadas, conocida como xantogranuloma múltiple del adulto (XGMA), del cual existen menos de 25 casos publicados en la literatura<sup>(2-4)</sup>.



La afectación extracutánea es excepcional pero en ocasiones se ha asociado a enfermedad hematológica maligna, por lo que se recomienda estudio inicial y seguimiento para su despistaje<sup>(3-4)</sup>. Destacamos en nuestra paciente la localización de las lesiones en flexuras y zona facial, que solo ha sido reportada previamente en dos ocasiones<sup>(5-6)</sup> y plantea el diagnóstico diferencial con el xantoma diseminado. Por otra parte, resaltamos la morfología umbilicada que presentaban algunas de las lesiones, que solo ha sido descrita previamente en un caso de XGMA<sup>(3)</sup>, y la regresión espontánea de las mismas, que si bien es más frecuente de lo que inicialmente se creía, ocurre en el 54% de los casos de XGMA frente al 83% de los de XGJ<sup>(2)</sup>. Como conclusión, presentamos un caso de XGMA, una enfermedad cutánea poco frecuente, aún más excepcional teniendo en cuenta la localización flexural y morfología umbilicada de las lesiones. Su posible asociación con neoplasias hematológicas da especial relevancia a su correcto diagnóstico.



## Bibliografía

- 1 Gartmann H, Tritch H. Nevoxanthoendothelioma with small and large nodules. Report on 13 cases. Arch Klin Exp Dermatol 1963; 215: 409-421.
- 2 Saad N, Skowron F, Dalle S, Forestier JY, Balme B, Thomas L. Multiple adult xanthogranuloma: case report and literature review. Dermatology 2006; 212: 73-76.
- 3 Shoo BA, Shinkai K, McCalmont TH, Fox LP. Xanthogranulomas associated with hematologic malignancy in adulthood. J Am Acad Dermatol 2008; 59: 488-493.
- 4 Narváez-Moreno B, Pulpillo-Ruiz Á, De Zulueta-Dorado T, Conejo-Mir J. Disseminated juvenile xanthogranuloma associated with follicular lymphoma in an adult: successful treatment with chemotherapy and rituximab. A review of the literature. Actas Dermosifiliogr 2013; 104: 242-246.
- 5 Rodriguez J, Ackerman AB. Xanthogranuloma in adults. Arch Dermatol 1976; 112: 43-44.
- 6 Oka M, Kamo T, Goto N, Nagano T, Nishigori C. Multiple adult xanthogranuloma in intertriginous areas. Journal of Dermatology 2009; 36: 176-178.

## Tumores

14 José Luis Ramírez Bellver, Federico Feltes Guzmán, Elena Macías del Toro,  
María del Carmen Fariña Sabaris

# Lesiones cutáneas necrotizantes dos años tras perforación de tabique nasal







# Lesiones cutáneas necrotizantes dos años tras perforación de tabique nasal

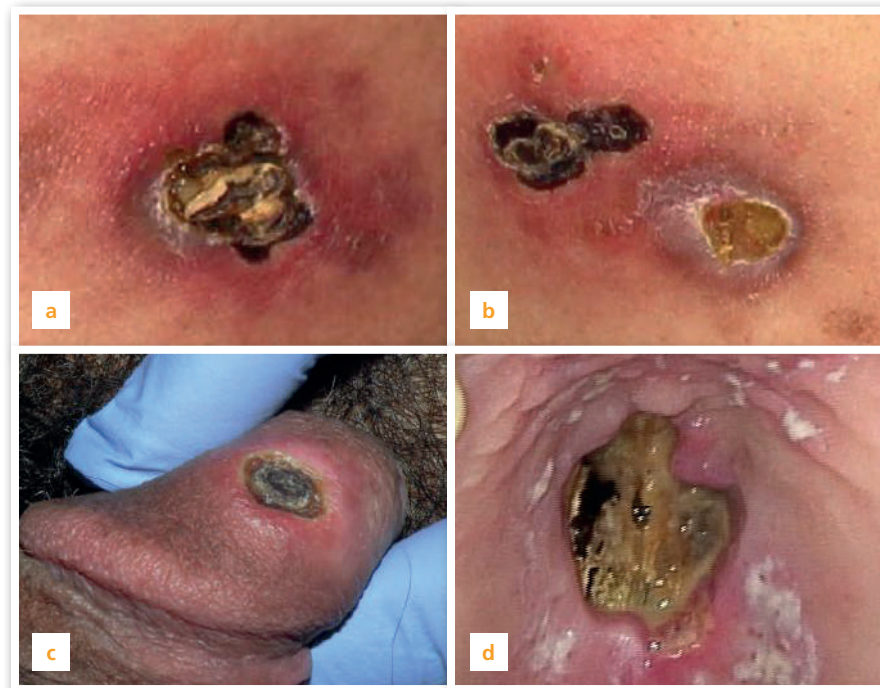
José Luis Ramírez Bellver, Federico Feltes Guzmán, Elena Macías del Toro, María del Carmen Fariña Sabaris

## Anamnesis

Varón de 56 años, ecuatoriano, que consulta por la aparición de lesiones cutáneas dolorosas de 5 meses de evolución, así como una úlcera en el paladar que presenta desde hace días. Entre sus antecedentes destacan una perforación del tabique nasal hacía casi dos años. Una primera biopsia de una de las lesiones cutáneas fue informada en su país como “vasculitis por Gram negativos”, pero ante la falta de respuesta a múltiples tratamientos (antibióticos, corticoides orales...) y el empeoramiento progresivo, se realizó una segunda biopsia, que mostró células tumorales; en ese momento decide venir a España para recibir valoración y tratamiento.

## Exploración física

En el momento de la consulta el paciente presenta aceptable estado general, se encuentra afebril y con buenas constantes. En la exploración dermatológica se objetivan placas y nódulos eritematovioláceos, empastados, algunos con ulceración y tendencia a la necrosis central, afectando a tronco, extremidades y genitales. Se observan lesiones en fase cicatrizal. En paladar duro presenta una úlcera de bordes irregulares y fondo necrótico (Figura 1). No presentaba adenopatías cervicales, axilares ni inguinales.



**Figura 1.** a y b) placas y nódulos eritematosos ulcerados, con necrosis central, en ambos flancos c) Úlcera necrótica en glándula d) Úlcera perforando el paladar duro

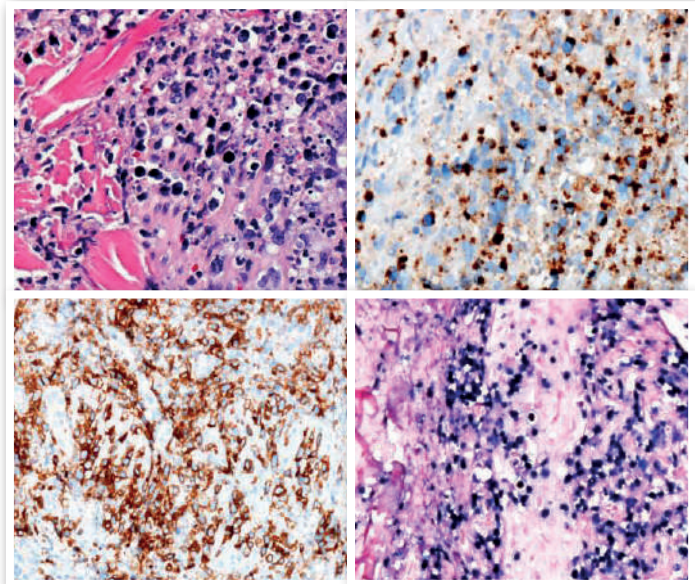


## Exploraciones complementarias

Se solicita analítica general en la que destacan linfopenia con neutrofilia negativas, LDH y ferritina levemente elevadas, VSG normal, hemocultivos negativos y serologías para virus hepatotropos, VIH y sífilis negativas. El inmunofenotipo en sangre periférica fue negativo para malignidad.

Se realiza biopsia cutánea en la que se aprecia un denso infiltrado afectando a todo el espesor de la dermis, compuesto por células pleomórficas, de distintos tamaños, que tienden a destruir estructuras preexistentes, algunas de las cuales se disponen alrededor de los vasos sanguíneos pero sin producir fenómenos de vasculitis (Figura 2). Mediante técnicas inmunohistoquímicas se demostró positividad para CD56 (marcador de célula NK), así como para TIA-1 (marcador de proteínas citotóxicas). Mediante hibridación in situ se detectó la presencia del virus de Epstein-Barr (VEB) en las células tumorales.

La biopsia de médula ósea y el estudio de extensión mediante TAC body descartaron afectación de órganos internos.



**Figura 2.**

**a)** H&E. Células pleomórficas. Se puede apreciar polvo nuclear, sin vasculitis. **b)** IHQ: TIA-1+ **c)** IHQ: CD56+ **d)** Hibridación in situ: células tumorales positivas para VEB



## Diagnóstico

Linfoma NK/T extranodal tipo nasal con afectación cutánea, estadio IV-A.

## Tratamiento

El paciente ha recibido 6 ciclos de quimioterapia según el esquema CHOEP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona y etopósido), con buena respuesta.

## Evolución

Tras el tratamiento quimioterápico, la evolución ha sido favorable, con gran mejoría de las lesiones cutáneas (la biopsia de una de las lesiones una vez completado el tratamiento mostró solamente datos de cicatriz, sin presencia de células neoplásicas). Los estudios de extensión (biopsia de médula ósea, total body TAC) siguen sin mostrar datos de afectación a distancia. Actualmente está pendiente de estudio de histocompatibilidad para recibir auto o alotrasplante de progenitores hematopoyéticos como consolidación de la remisión.

## Comentario

Los linfomas de células T/NK son un tipo infrecuente de linfoma no-Hodgkin de habitual presentación extranodal con predilección por el tracto respiratorio superior aunque puede afectar a otros órganos, como la piel, ya sea de manera primaria o secundaria. Son más frecuentes en varones de Hispanoamérica o Asia. Los síntomas dependen del lugar de origen del tumor, siendo frecuentes la epistaxis, rinorrea, insuficiencia respiratoria nasal... si el origen se encuentra en el área ORL.



Cuando afecta a la piel lo hace en forma de nódulos dolorosos que se ulceran y sobreinfectan, pudiendo afectar a cualquier región anatómica. El diagnóstico es histológico e inmunohistoquímico, mostrando las células tumorales positividad para célula NK y proteínas citotóxicas, así como infección por VEB mediante hibridación in situ. Son tumores agresivos, con una supervivencia generalmente de pocos meses. El tratamiento para la enfermedad localizada es la radioterapia con o sin quimioterapia concomitante, y para la enfermedad avanzada la quimioterapia, así como trasplante de progenitores hematopoyéticos, ofrecen resultados variables.

Tumores

15 Lidia Maroñas-Jiménez

# Lesiones seboreiformes preesternales corticorresistentes





# Lesiones seborreiformes preesternales corticorresistentes

Lidia Maroñas-Jiménez

## Anamnesis

Varón de 55 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, remitido desde Atención Primaria a Dermatología para valoración de una “dermatitis seborreica resistente” pese a tratamiento con diversos antifúngicos y corticoides tópicos. Al reinterrogar al paciente, refería un cuadro cutáneo de varios años de evolución, consistente en la aparición progresiva de lesiones ligeramente pruriginosas en el tercio superior del tórax. No se identificaron antecedentes familiares y personales de psoriasis o dermatitis seborreica.

## Exploración física

A la exploración, se observaron pápulas y placas eritematodescamativas mal delimitadas en la región preesternal y suprapectoral izquierda (Figura 1). No se objetivaron lesiones cutáneas a otros niveles y el resto de la exploración física por aparatos resultó anodina.



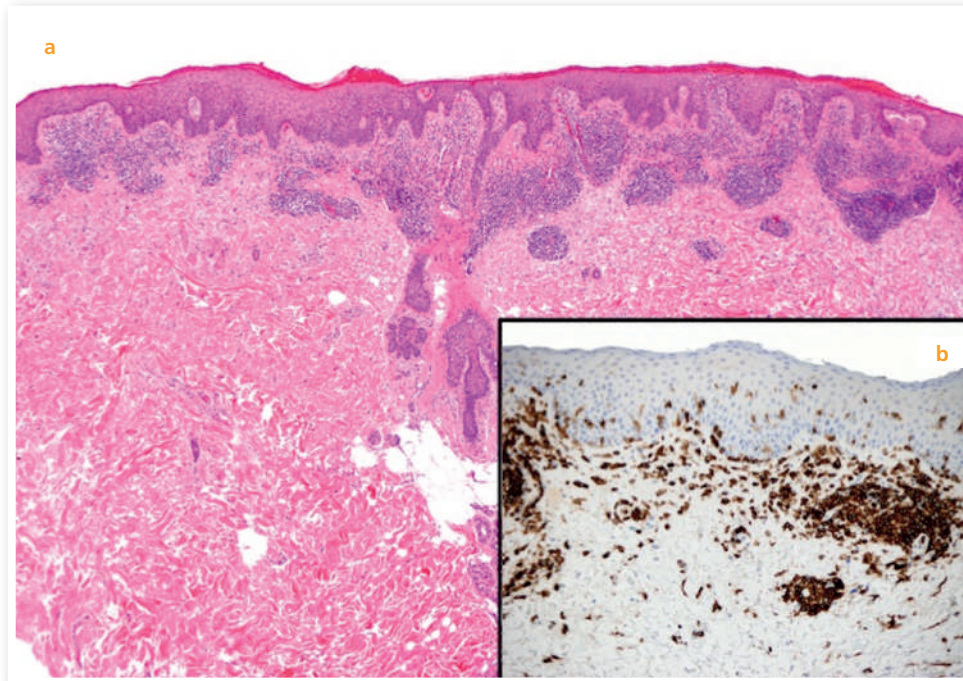
**Figura 1.** Detalle clínico de las lesiones: pápulas y placas eritematodescamativas mal delimitadas localizadas en área preesternal y supramamilar izquierda





## Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones. El examen microscópico reveló la presencia de una dermatitis perivascular superficial junto a un infiltrado liquenoide de linfocitos atípicos CD4+ con marcado epidermotropismo (Figura 2).



**Figura 2.** Imagen microscópica. 2A: Hematoxilina-eosina, x10. 2B: Tinción inmunohistoquímica para CD4, x 40.



El reordenamiento de genes del receptor de la célula T (TCR) resultó oligoclonal tanto en piel como en sangre periférica.

El estudio de poblaciones linfocitarias mediante citometría de flujo (CMF) detectó menos de un 5% de células de Sézary en sangre periférica.

El escáner toraco-abdomino-pélvico no evidenció patología significativa.

## Diagnóstico

Micosis fungoide, T1bN0M0B0 (Estadio IA).

## Tratamiento

Dada la corticorresistencia del cuadro, se inició tacrolimus pomada al 0,1% (Protopic®), 1 aplicación cada 12 horas, observándose una buena respuesta clínica con resolución completa de las lesiones tras 4 semanas de tratamiento.

## Evolución

Durante los 2 años de seguimiento en consultas de Dermatología, han aparecido nuevas lesiones tipo placa a nivel preesternal, que se han controlado fácilmente con tacrolimus tópico. Actualmente, el paciente se encuentra en remisión completa.



## Comentario

La micosis fungoide (MF) representa el subtipo clínico-patológico más frecuente de linfoma cutáneo de células T (LCCT)<sup>(1)</sup>. Se caracteriza por un inicio indolente a nivel cutáneo, en forma de mancha-placa-tumor, hasta que con el paso de los años puede afectar a ganglios y vísceras acabando con la vida del paciente<sup>(1,2)</sup>. No existe tratamiento curativo de la enfermedad, ninguno de los fármacos disponibles ha demostrado aumento de la supervivencia en MF y el desarrollo de terapias dirigidas a dianas sigue siendo una necesidad no cubierta en estos pacientes<sup>(3)</sup>. Trabajos publicados recientemente han demostrado por primera vez la existencia de una mutación específica presente en el 20% de los pacientes de MF (gen PLCG1), que origina una activación constitutiva de la vía molecular de la calcineurina, potencialmente abordable con los inhibidores tópicos de la calcineurina actualmente comercializados 8. Dicho hallazgo podría suponer el inicio de una nueva era en el tratamiento de la MF a través del desarrollo de terapias personalizadas contra el cáncer para este grupo de pacientes.



## Bibliografía

- 1 Willemze R, Jaffe ES, Berg G, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood* 2005;105:3768-85.
- 2 Olsen E, Vonderheid E, Pimpinelli N, et al. Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the cutaneous lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment of Cáncer (EORTC). *Blood* 2007;110:1713-22.
- 3 Weberschock T, Strametz R, Lorenz M, Röllig C, Bunch C, Bauer A, Schmitt J. Interventions for mycosis fungoides. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;9:CD008946. doi: 10.1002/14651858. CD008946.pub2
- 4 Vaqué JP1, Gómez-López G, Monsálvez V, et al. PLCG1 mutations in cutaneous T-cell lymphomas. *Blood* 2014;123(13):2034-43.

## Tumores

16 María del Rocío Díaz Moreno, Pablo Martín Carrasco,  
Alejandro Ortiz Prieto, Mercedes Morillo Andújar

# Lesiones tumorales múltiples con regresión espontánea y evolución indolente





# Lesiones tumorales múltiples con regresión espontánea y evolución indolente

María del Rocío Díaz Moreno, Pablo Martín Carrasco, Alejandro Ortiz Prieto, Mercedes Morillo Andújar

## Anamnesis

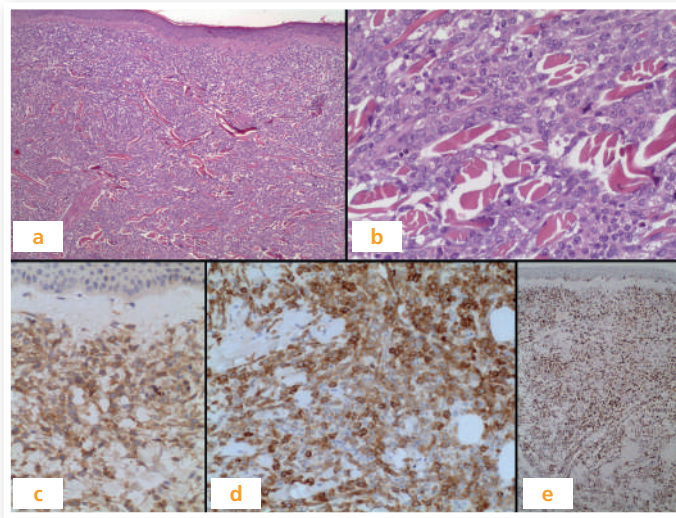
Mujer de 83 años que consultó en el servicio de urgencias de Dermatología en octubre de 2013 por lesiones asintomáticas de un mes de evolución que se habían iniciado en región dorsal, con aumento progresivo en número y tamaño. No manifestaba un claro cuadro constitucional acompañante, pero sí refería discreta pérdida de peso y astenia habitual que experimentaba desde hace un año, tras intervención quirúrgica de rodilla, así como anemia de larga evolución en tratamiento con hierro oral y con necesidad ocasional de transfusión de hemoderivados. Su tratamiento habitual consistía en quinapril/hidroclorotiazida, omeprazol y dexketoprofeno.

## Exploración física

Paciente con aceptable estado general, eupneica, afebril, en la que se apreciaban múltiples lesiones tumorales eritematovioláceas, sólidas y bien circunscritas, de hasta 3 cm de diámetro en tronco, glúteos (Figura 1a) y extremidades. En la palpación de territorios linfáticos, hígado y bazo no se objetivaron masas ni megalias.



**Figura 1.** Ejemplo de las lesiones tumorales localizadas en región sacra y glúteos (a). Evolución de las mismas con regresión espontánea. Máculas residuales (b)



**Figura 2.** Hematoxilina-eosina 10x (a) y 40x (b): Infiltrado dérmico en sábana por células de origen mielóide disecando los haces de colágeno. Respeto de la epidermis y zona grenz. Estudio inmunohistoquímico: CD4+ (2c), CD23+ (2d), Ki-67 (2e)

## Exploraciones complementarias

El examen histopatológico de la biopsia punch de una de las lesiones reveló un denso infiltrado de células mononucleares atípicas (Figura 2a y 2b) con un alto índice proliferativo (Ki-67 del 80%, Figura 2e), positivas para CD4 (Figura 2c), CD43, CD68, CD23 (Figura 2d), CD56, y negativas para CD34, c-Kit (CD117), CD123, TdT y granzima.



La paciente aportaba un estudio analítico donde solo destacaba una hemoglobina de 11 g/L con VCM de 72.6 fL, sin otras alteraciones en el resto del hemograma ni en la bioquímica.

## Diagnóstico

Involución espontánea de leucemia cutis aleucémica (infiltración dérmica por leucemia mielomonocítica aguda sin afectación de médula ósea ni sangre periférica).

## Evolución

La paciente fue ingresada en Hematología para completar el estudio. En la citología de la punción-aspirado de médula ósea mostraba una buena celularidad medular, con hematopoyesis bien representada, sin dismorfias relevantes ni blastosis significativa (1:500). El estudio FISH del reordenamiento del gen MLL (mixed-lineage leucemia, translocación 11q23) fue negativo.

Ante estos resultados, así como la falta de evidencia de células blásticas circulantes en sangre periférica en estudio de citometría de flujo y citológico, se emitió el diagnóstico final de leucemia cutis aleucémica (LCA). Se realizaron repetidos estudios analíticos durante el ingreso, en los que nuevamente tan solo destacaba una anemia microcítica hipocrómica, caracterizada por hematología como una anemia de procesos crónicos. La paciente presentó una evolución inusual, ya que durante el ingreso y en las semanas posteriores, las lesiones fueron regresando espontáneamente hasta desaparecer por completo, dejando únicamente algunas máculas violáceas residuales (Figura 1b). La paciente continúa actualmente en seguimiento y, hasta la fecha, no ha presentado recaídas cutáneas ni datos de enfermedad sistémica que hayan precisado realizar tratamiento quimioterápico.





## Comentario

La LCA es un proceso infrecuente caracterizado por la infiltración cutánea de blastos leucémicos antes de su aparición en sangre periférica o médula ósea. Estos pacientes suelen diagnosticarse de leucemia mieloide aguda pocos meses tras la aparición de las lesiones cutáneas. El tiempo entre el diagnóstico y el desarrollo de enfermedad sistémica es generalmente menor de un año, tras lo que el pronóstico es muy pobre, pero se han comunicado casos en los que este tiempo fue mucho mayor, de hasta varios años, aunque en ninguno de ellos las lesiones cutáneas se resolvieron espontáneamente como en nuestra paciente. Se presenta habitualmente con pápulas, nódulos o placas infiltradas de coloración rojo-pardusca o anaranjada. En cuanto a la patogénesis, se desconoce si las células leucémicas se originan en la propia piel o representan la colonización cutánea de blastos procedentes de la médula ósea. Además, la regresión espontánea es extremadamente rara, y solo ha sido descrita en la edad pediátrica, y en todos los casos comunicados existían datos de enfermedad sistémica concomitante, por lo que este es el primer caso descrito en la literatura de una paciente adulta con LCA con regresión espontánea de las lesiones y sin repercusión sistémica tras casi un año y medio de seguimiento.



## Bibliografía

- 1 Narváez-Moreno et al. Acute myeloid leukemia 7 years after aleukemic leukemia cutis. *Int J Dermatol.* 2013 Nov;21.
- 2 Gru AA et al. Pediatric aleukemic leukemia cutis: Report of 3 cases and review of literature. *Am J Dermatopathol.* 2014 Aug;21.
- 3 Aboutalebi A et al. Aleukemic cutaneous myeloid sarcoma. *J Cutan Pathol.* 2013 Dec;40(12):996-1005.
- 4 Titani MM et al. Aleukemic leukemia cutis with extensive bone involvement. *J Am Acad Dermatol.* 2010 Sep;63(3):539-541.
- 5 Kanegane H et al. Spontaneous regression of aleukemic leukemia cutis harboring a NPM/RARA fusion gene in an infant with cutaneous mastocytosis. *Int J Hematol.* 2009 Jan; 89(1): 86-90.
- 6 Maeran C et al. Spontaneous regression of aleukemia congenital leukemia cutis. *Pediatr Dermatol.* 2005 Jan-Feb;22(1):26-30.

## Tumores

17 Antonio Martínez López, Cristina Garrido Colmenero,  
Gonzalo Blasco Morente, Jesús Tercedor Sánchez

# Nódulo eritematoso facial de rápida evolución





# Nódulo eritematoso facial de rápida evolución

Antonio Martínez López, Cristina Garrido Colmenero, Gonzalo Blasco Morente, Jesús Tercedor Sánchez

## Anamnesis

Paciente de 84 años de edad con antecedentes personales de Adenocarcinoma de Colon estadio IIA tratado mediante hemicolectomía derecha en mayo de 2012, Diabetes Mellitus tipo II en tratamiento con Metformina y Sitagliptina e Hipertensión Arterial tratada con Enalapril. En Junio de 2014 acude a la consulta de Dermatología por aparición de una lesión rojiza en labio superior de dos meses de evolución que ha ido creciendo hasta el momento de la visita. El paciente refiere que la lesión comenzó siendo una pequeña erosión superficial hasta alcanzar las dimensiones actuales. Asimismo, niega haber presentado síntomas digestivos, fiebre u otro tipo de alteraciones a la anamnesis por órganos y aparatos.

## Exploración física

A la exploración se apreciaba un nódulo eritematoso bien delimitado, de 1,3x1,2 cm de diámetro, con ulceración central ([Figura 1](#)). No se observaron otras lesiones cutáneas relevantes. Se exploraron las cadenas ganglionares cervicales, supraclaviculares, axilares e inguinales sin encontrar alteraciones significativas. El tacto rectal fue normal.

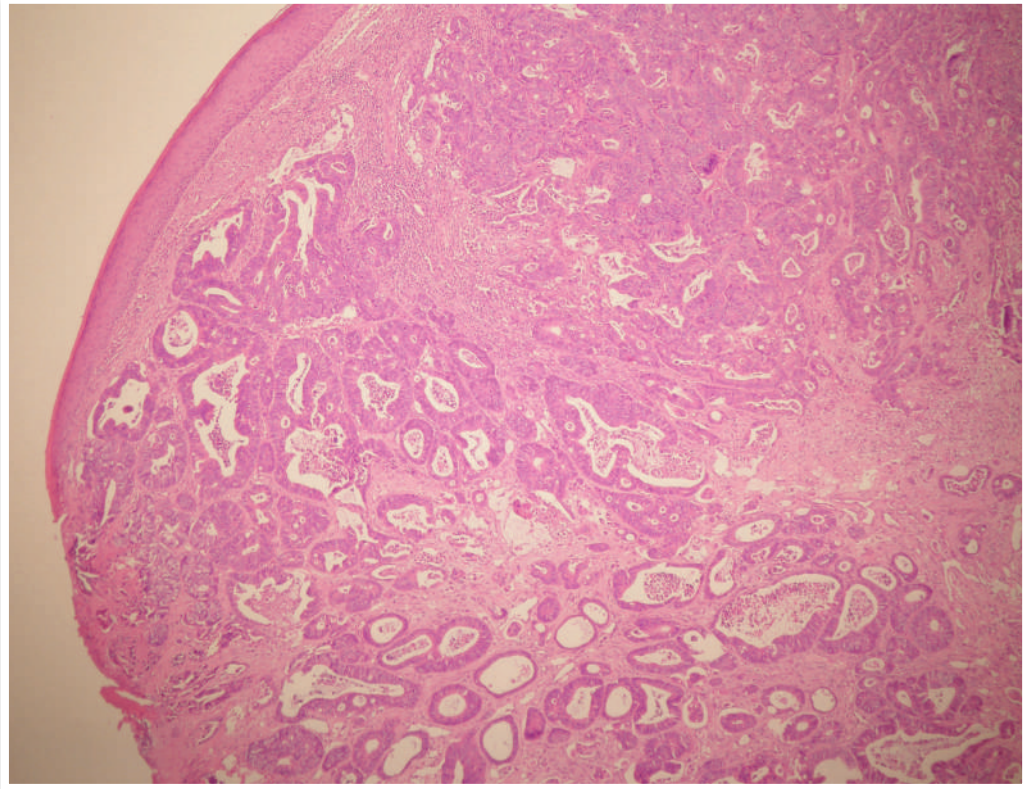


**Figura 1.** Nódulo eritematoso bien delimitado de 1,3x1,2cm con ulceración central.



## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia excisional del nódulo, apareciendo en el corte histológico una proliferación glandular en dermis y tejido celular subcutáneo (Figura 2). Asimismo, se solicitaron una analítica general con marcadores tumorales y un TAC toraco-abdomino-pélvico, mostrando aumento de las enzimas hepáticas GOT y GPT y un CEA de 9.2 mcg/L. En el TAC se observaron lesiones ocupantes de espacio a nivel pulmonar y hepático, así como aumento de tamaño de los ganglios linfáticos del plexo celiaco y mesentéricos.



**Figura 2.** Corte histológico: proliferación glandular en dermis y tejido celular subcutáneo



## Diagnóstico

Enfermedad metastásica secundaria a Adenocarcinoma de Colon.

## Tratamiento

Se derivó al paciente a Oncología Médica y, en consenso con paciente y familia, se decidió no emplear medidas terapéuticas agresivas, aplicando un tratamiento paliativo de la sintomatología que pudiera aparecer.

## Evolución

El paciente falleció en octubre de 2014.

## Comentario

Las metástasis cutáneas son un proceso infrecuente en las neoplasias internas, habiéndose descrito en el 0.7-9% de los pacientes con cáncer<sup>(1-3)</sup>. Generalmente se trata de tumores primarios conocidos y se correlaciona con los subtipos más frecuentes en cada sexo, el cáncer de mama en la mujer y el de pulmón en el varón<sup>(1,2)</sup>. Las metástasis suelen presentarse como nódulos indoloros de rápido crecimiento próximos al tumor primario, localizados en dermis o tejido celular subcutáneo, con respeto epidérmico o ulceración, aunque pueden simular cualquier lesión elemental<sup>(1-2,4)</sup>. Histológicamente pueden mostrar características similares a las del tumor primario o tener un patrón más anaplásico<sup>(1,2)</sup>. Para su diagnóstico es imprescindible realizar una historia clínica y un examen físico detallados.



Asimismo, resulta fundamental apoyarse en pruebas de laboratorio e imagen como radiografía de tórax, TAC abdomino-pélvico, PET-TAC y mamografía en la mujer. El diagnóstico diferencial debe plantearse con tumores cutáneos, tanto benignos como malignos, así como con otras dermatosis o vasculitis. Siempre que sea accesible se recomienda el abordaje de las metástasis cutáneas mediante cirugía o radioterapia, aunque no se ha demostrado aumento de la supervivencia<sup>(1-3)</sup>. El pronóstico es infausto, con supervivencias medias que oscilan entre 5-12 meses, por lo que la actitud global suele ser paliativa<sup>(3-5)</sup>.





## Bibliografía

- 1 Fernández-Antón Martínez, MC; Parra-Blanco, V; Avilés Izquierdo, JA; Suárez Fernández, RM. Metástasis cutáneas de origen visceral. *Actas Dermosifilogr.* 2013;104(10): 841-853.
- 2 Wong CY, Helm MA, Kalb RE, Helm TN, Zeitouni NC. The presentation, pathology, and current management strategies of cutaneous metastasis. *N Am J Med Sci.* 2013 Sep;5(9):499-504.
- 3 Bordel Gómez, MT; Used Aznar, MM. Metástasis cutáneas de adenocarcinoma de origen primario desconocido. *Actas Dermosifilogr.* 2006;97(10):662-5
- 4 Nesseris, I; Tsamakidis, C; Gregoriou, S; Ditsos, I; Christofidou, E; Rigopoulos, D. Cutaneous metastasis of colon adenocarcinoma: case report and review of the literature. *An Bras Dermatol.* 2013;88(6 Suppl 1):S56-8
- 5 Rajan, D; Shah, M; Raghavan, P; Mujeeb, S; Rashid, S; Desouza, A; Mustacchia, P. Lower Extremity Cutaneous Lesions as the Initial Presentation of Metastatic Adenocarcinoma of the Colon. *Case Rep Med.* 2012; 2012: 989104.

## Tumores

18 Ramon Pigem Gasos, Carola Baliu-Piqué, Sebastian Podlipnik

# Nódulo subcutáneo en una paciente con antecedente de melanoma





# Nódulo subcutáneo en una paciente con antecedente de melanoma

Ramon Pigem Gasos, Carola Baliu-Piqué, Sebastian Podlipnik

## Anamnesis

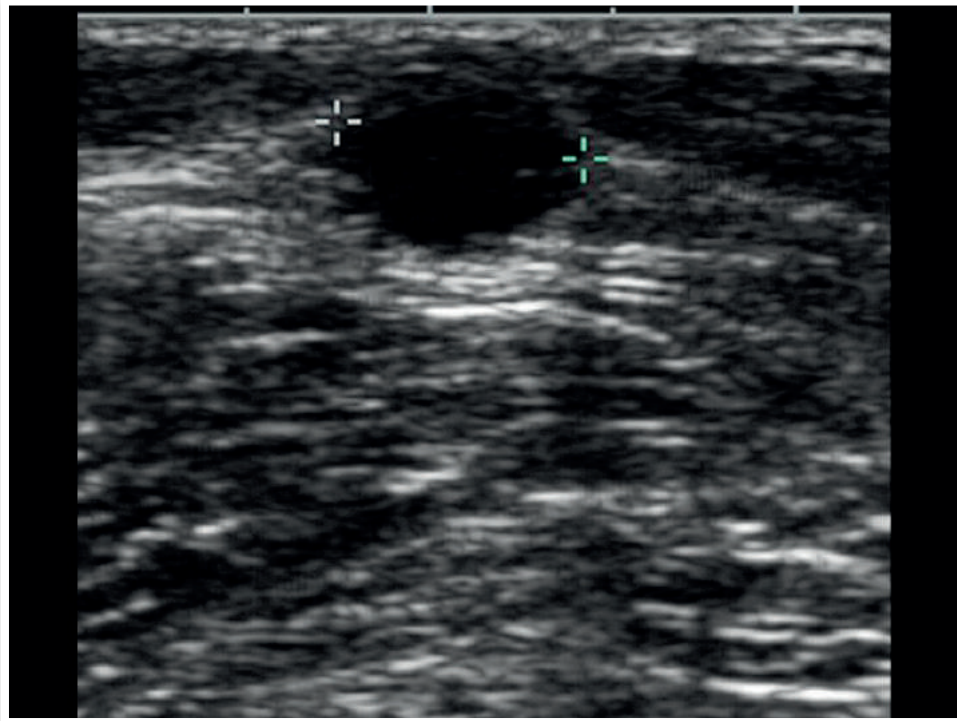
Mujer de 50 años con antecedente de nevus azul maligno lumbar extirpado quirúrgicamente hace 9 años (índice de Breslow: 9 milímetros, nivel de Clark IV). Se realizó tratamiento con ampliación de márgenes de 2 centímetros y biopsia selectiva de los ganglios centinela; identificándose un ganglio axilar derecho y cuatro axilares izquierdos. Durante una visita de seguimiento se identifica en la axila un nódulo subcutáneo de reciente aparición.

## Exploración física

Pequeño nódulo subcutáneo con movilidad reducida y una consistencia dura a la palpación localizado en la pared posterior de la axila izquierda. La lesión era completamente asintomática.

## Exploraciones complementarias:

Se realizó una ecografía en la que se observaba un pequeño nódulo subcutáneo hipo-anecoico de 6 milímetros de diámetro sin vascularización evidente en su interior (figura 1).

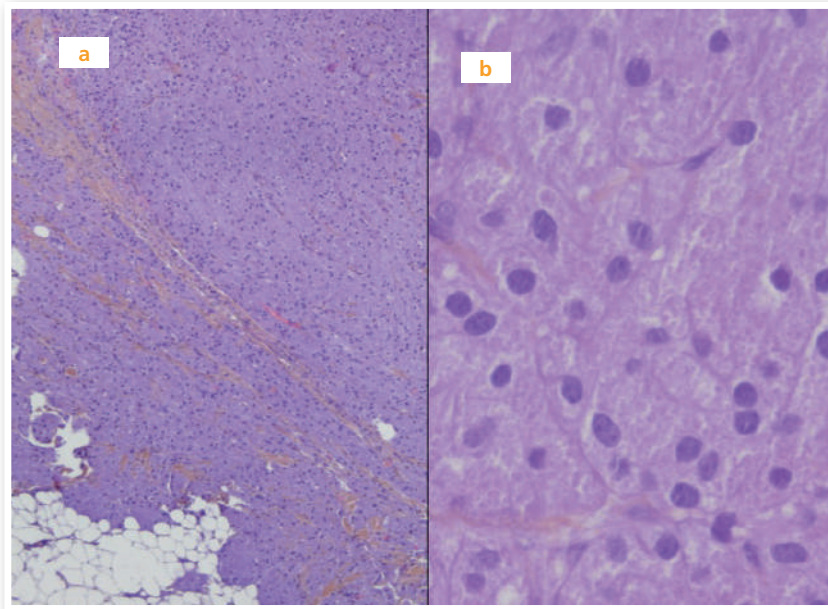


**Figura 1.** Ecografía axilar izquierda (8 MHz). Pequeña imagen anecoica subcutánea sin vascularización evidente en su interior. Distancia 0,680 cm



## Diagnóstico

Tumor de células granulares (Figura 2).



**Figura 2.** **a)** Tinción histológica con hematoxilina-eosina (x4). Se identifica un tumor localizado en el tejido hipodérmico que tiene un diámetro de 6 milímetros. **b)** Tinción histológica con hematoxilina-eosina (x40). Constituido por células poligonales con núcleos pequeños y redondos y un citoplasma eosinófilo granular. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para la proteína S-100, CD68 y enolasa en las células tumorales.



## Tratamiento

A pesar de que los hallazgos ecográficos no eran sugestivos de melanoma se decidió realizar una exéresis quirúrgica de todo el nódulo subcutáneo con anestesia local que sirvió tanto para realizar el diagnóstico histopatológico como para el tratamiento definitivo de la lesión.

## Evolución

Actualmente la paciente sigue con sus controles periódicos encontrándose libre de enfermedad.

## Comentario

A pesar de que los hallazgos ecográficos no eran característicos de metástasis de melanoma se decidió realizar exéresis de la lesión para disponer de un diagnóstico histopatológico ya que se trataba de una lesión subcutánea de consistencia firme que había aparecido de novo durante el seguimiento. El tumor de células granulares (Tumor de Abrikossoff) tiene un origen neural y por lo general se considera una neoplasia con un comportamiento benigno. Se trata de un tumor poco frecuente que suele localizarse en la lengua, piel o aparato digestivo. A la exploración tienen una consistencia firme, pudiendo estando incluso adheridos en profundidad y no suelen sobrepasar los dos centímetros de diámetro. Estos tumores tienen una histopatología bastante característica ya que tiene un citoplasma pálido lleno de numerosos gránulos. En algunas localizaciones pueden acompañarse de una hiperplasia pseudoepiteliomatosa marcada por lo que deben evitarse las biopsias superficiales, ya que podría confundirse con un carcinoma escamoso bien diferenciado. El tratamiento más aceptado es la resección con márgenes para evitar las recidivas ya que el límite del tumor no suele estar muy bien definido.



## Bibliografía

- 1 Lewin MR, Montgomery EA, Barrett TL. New or unusual dermatopathology tumors: a review. *J Cutan Pathol*. 2011;38:689-96.
- 2 Suchitra G, Tambekar KN, Gopal KP. Abrikossoff's tumor of tongue: Report of an uncommon lesión. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2014;18:134-6.
- 3 Andalib A, Heidary M, Sajadieh-Khajouei S. Granular cell tumor presenting as a large leg mass. *Arch Bone Jt Surg*. 2014;2:260-7.

## Tumores

# 19

Alfredo Agulló

Pápulas coalescentes de distribución blaschkoides en paciente con tricoepiteliomas múltiples







# Pápulas coalescentes de distribución blaschkoide en paciente con tricoepiteliomas múltiples

Alfredo Agulló

## Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 32 años sin antecedentes patológicos personales ni familiares de interés, conocida en nuestro Servicio por tricoepiteliomas faciales desde la infancia, con confirmación histológica y tratados con láser de CO<sub>2</sub>. Acude a nuestra consulta remitida desde Atención Primaria, por la aparición progresiva durante los últimos 6 meses de varias lesiones asintomáticas a nivel del hombro derecho. Desde su aparición habían permanecido estables. No refería lesiones a otros niveles ni había realizado ningún tratamiento.

## Exploración física

Objetivamos pápulas cupuliformes de entre 2 y 8 mm, eritematorosadas, de consistencia sólida, discretamente dolorosas a la palpación profunda, distribuidas de forma lineal, Blaschkoide, a lo largo de 6 cm sobre el trapecio derecho. (Figura 1a y 1b)



**Figura 1.** Pápulas cupuliformes eritematosa de distribución lineal sobre trapecio derecho (a). Detalle (b). Tricoepiteliomas faciales (c)

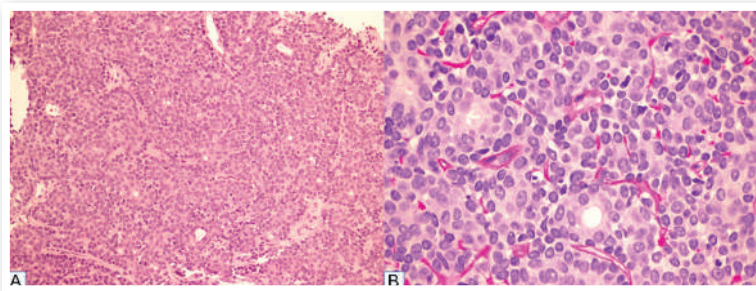
En la región facial, observamos pápulas de 3-4 mm normocoloreadas que coalescen formando placas a nivel de ambos surcos nasogenianos y alas nasales, correspondientes a los tricoepiteliomas ya conocidos. (Figura 1c).

### Exploraciones complementarias

Con la sospecha de un tumor anexial benigno, decidimos realizar una biopsia-punch de 4 mm para filiar su estirpe celular. En el estudio histológico se observó un tumor sólido densamente celular constituido por células basaloideas de pequeño tamaño, entremezcladas con algunas células de mayor tamaño y agregados



compactos de material de membrana basal, dispuestos como pequeñas gotas o bandas circunferenciales PAS+. Con pequeñas estructuras de tipo ductal en su interior y un salpicado de linfocitos. No se observaron mitosis ni atipia celular. Todo ello compatible con un espirodenoma ecrino. (Figura 2a y b).



**Figura 2.** Biopsia punch. Se observa un tumor sólido constituido por células basaloideas de pequeño tamaño, entremezcladas con algunas células de mayor tamaño y linfocitos; Hematoxilina-Eosina 20X (a). Agregados compactos de material de membrana basal PAS +, PAS 40X (b)

## Diagnóstico

Espirodenomas múltiples de distribución blaschkoide asociados a tricoepiteliomas faciales.

## Tratamiento y evolución

Dada la benignidad y estabilidad del cuadro clínico, no fue necesario tratamiento. A los 6 meses la paciente acudió a revisión, sin objetivarse cambios evolutivos en las lesiones.



## Comentario

El espiradenoma es un tumor anexial benigno poco frecuente, que suele presentarse entre la segunda y la cuarta década de la vida en forma de nódulo a nivel facial o en la parte superior del tronco, típicamente doloroso a la palpación. Se han descrito formas únicas y múltiples, siendo las últimas mucho menos frecuentes (<2%). Clásicamente se había incluido dentro de los tumores anexiales con diferenciación ecrina pero en los últimos años se ha puesto en entredicho esta clasificación, sugiriéndose una diferenciación apocrina. Las formas múltiples, suelen distribuirse siguiendo un patrón lineal, nevoide o zosteriforme y se han descrito diversas asociaciones con tumores de diferenciación pilar, hidroadenomas ecrinos y, como en nuestro caso, tricoepiteliomas. Sobre esta asociación, se ha sugerido que el espiroadenoma se originaría a partir de células pluripotenciales epidérmicas o de los anejos cutáneos, compartiendo célula progenitora con otras neoplasias anexiales como el tricoepitelioma, lo que explicaría su coexistencia. El riesgo de malignización del espiradenoma múltiple es muy bajo (aunque algo mayor que el solitario) y suele manifestarse como crecimiento brusco o ulceración. Si no maligniza, no requiere tratamiento (salvo por razones estéticas o clínica dolorosa). Revisando la literatura, sólo hemos encontrado 2 casos publicados de espiradenomas múltiples de distribución blaschkoide asociados a tricoepiteliomas.



## Bibliografía

- 1 Gordon S, Styron BT, Haggstrom A. Pediatric segmental eccrine spiradenomas: a case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2013 Nov-Dec;30(6):e285-6. doi: 10.1111/j.1525-1470.2012.01777.x.
- 2 Ikeya T. Multiple linear eccrine spiradenoma associated with multiple trichoepithelioma. *J Dermatol.* 1987 Feb;14(1):48-53.
- 3 Ana Cristina Lázaro, Carme Roca, María Elena del Prado, María Pilar Grasa, Francisco José Carapeto. Espiradenomas ecrinos múltiples de distribución segmentaria. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95:305-8. - Vol. 95 Núm.05
- 4 Jorge Angulo, Elena González-Guerra, Inmaculada Vargas-Machuca, M<sup>a</sup> Carmen Fariña, Lucía Martín, Luis Requena. Espiradenomas múltiples con distribución lineal *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:31-4. - Vol. 97 Núm.01 DOI: 10.1016/S0001-7310(06)73344-0

**Tumores**

**20** Celia Sanchis Sánchez

# Pápulas en la espalda con implicaciones sistémicas





# Pápulas en la espalda con implicaciones sistémicas

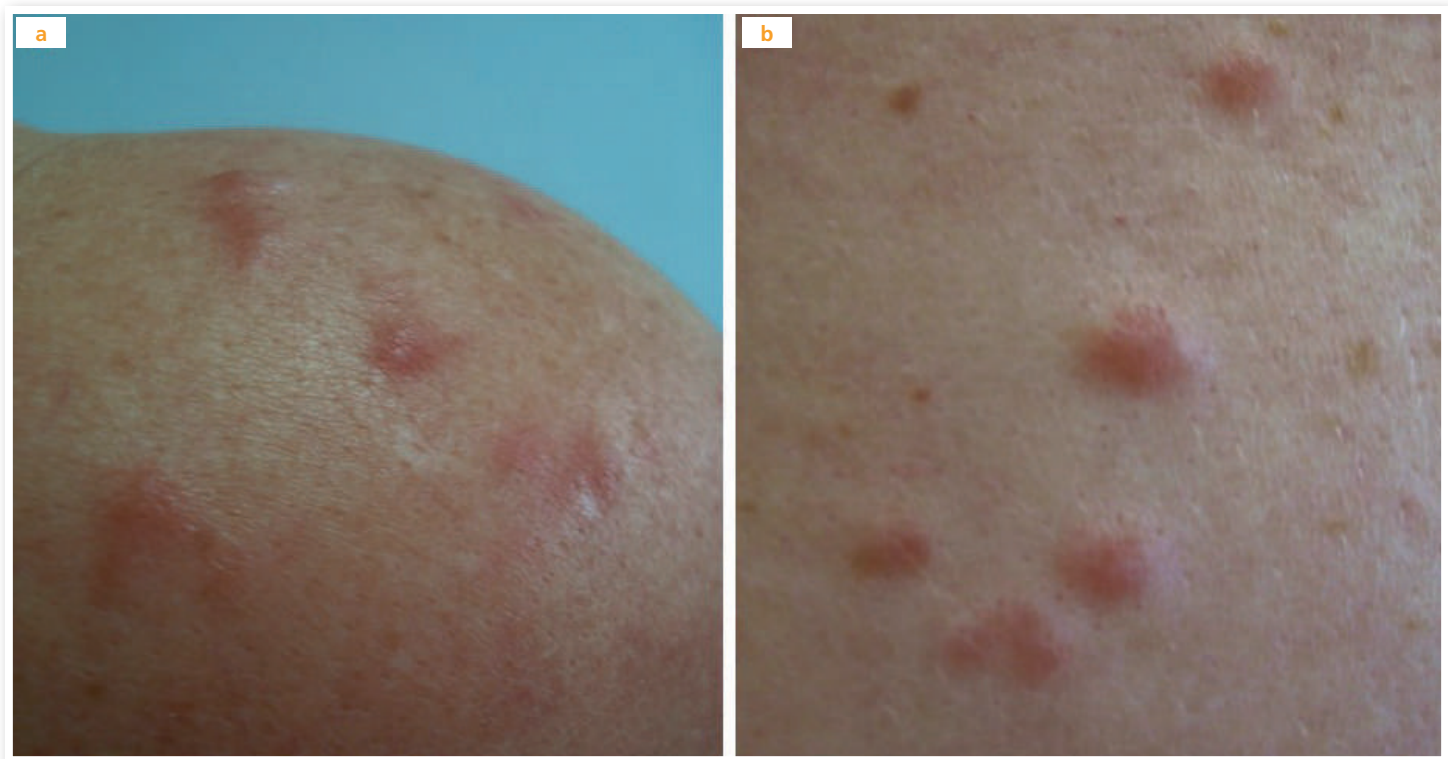
Celia Sanchis Sánchez

## Anamnesis

Mujer de 55 años que acude a la consulta por presentar lesiones cutáneas localizadas en la espalda de siete años de evolución. Las lesiones eran asintomáticas y habían permanecido estables en cuanto a número y tamaño desde su aparición. Entre sus antecedentes personales destacaba la presencia de osteoporosis en tratamiento, y había sido intervenida de una histerectomía simple debido a la existencia de miomas uterinos múltiples. Como antecedentes familiares, refería que su madre presentaba lesiones cutáneas similares y también había requerido la realización de una histerectomía por miomatosis uterina.

## Exploración física

A la exploración física se objetivaron, en la región escapular izquierda y el hombro derecho, múltiples pápulas agrupadas, con distribución segmentaria, de coloración eritemato-marróncea, consistencia pseudoelástica, y pseudosigno de Darier ([Figura 1](#)). El resto de la exploración física fue anodina.



**Figura 1.** Pápulas eritemato-marronáceas agrupadas en el hombro derecho (a) y en la región escapular izquierda (b)





## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de una de las lesiones, en cuyo estudio histológico con hematoxilina-eosina se observó una lesión dérmica no encapsulada, constituida por una proliferación de células fusiformes dispuestas en fascículos de distinto grosor, con citoplasma eosinófilo y núcleo elongado con extremos romos (en cigarro puro), compatibles con células musculares lisas (Figura 2). No se objetivaron signos de atipia citológica ni recuento mitótico apreciable.

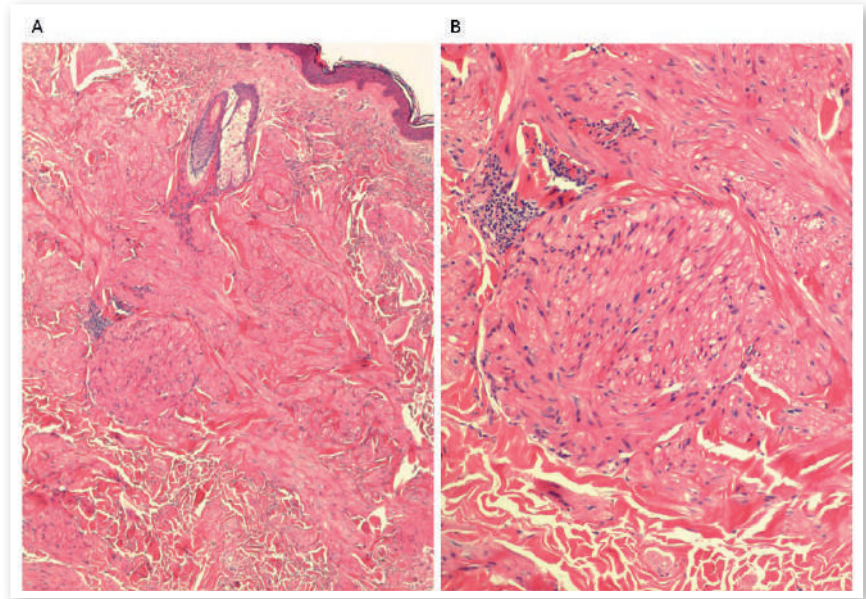


Figura 2

Además, se solicitó una ecografía urológica en la que se visualizaron ambos riñones de morfología, tamaño, situación y ecoestructura normales, con buena diferenciación corticomedular y sin lesiones focales, ectasias ni nefrolitiasis.

## Diagnóstico

Síndrome de Reed o leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple.



## Tratamiento

Se informó a la paciente del carácter familiar del cuadro y de la posibilidad de asociación con carcinoma renal. Debido a que las lesiones eran asintomáticas, no se efectuó ningún tratamiento.

## Evolución

La paciente sigue controles clínicos y ecográficos de forma anual y, tras cinco años de seguimiento, las lesiones cutáneas se mantienen estables, permanecen asintomáticas, y no han aparecido nuevas. Además, por el momento, no se han objetivado alteraciones a nivel renal en las ecografías urológicas realizadas.

## Comentario

La leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple, también conocida como síndrome de Reed, leiomiomatosis múltiples o leiomiomatosis *cutis et uteri*, es una entidad rara, de herencia autosómica dominante y penetrancia incompleta, que se caracteriza por la presencia de piloleiomiomas cutáneos (en ambos sexos) y leiomiomas uterinos (en las mujeres). Además, existe una variante que se asocia a formas agresivas de carcinoma renal, que se denomina leiomiomatosis hereditaria y carcinoma de células renales<sup>[1]</sup>.

Se debe a una mutación heterocigótica en la línea germinal en el gen que codifica para la fumarato hidratasa, una enzima que interviene en el ciclo de Krebs, y que actuaría como gen supresor tumoral<sup>[2]</sup>. Sin embargo, hay casos esporádicos y mosaicos, en los que no se encuentra la mutación en la línea germinal, y se presentan clínicamente como leiomiomas cutáneos segmentarios, sin antecedentes familiares ni miomas uterinos<sup>[1]</sup>.



Los piloleiomiomas son tumores cutáneos benignos derivados del músculo erector del pelo, que se presentan clínicamente como pápulas o nódulos del color de la piel normal, rosados o marronáceos. Se localizan fundamentalmente en el tronco y superficie extensora de las extremidades, con una distribución en forma de lesiones aisladas, agrupadas o diseminadas. Suelen aparecer entre la segunda y cuarta décadas de la vida, y característicamente son dolorosos, sobre todo con la presión y los cambios de temperatura. El diagnóstico se confirma mediante el estudio histológico, en el que se observan fascículos de fibras de músculo liso entrelazadas con fibras de colágeno, distribuidos de forma irregular en la dermis y respetando la epidermis. Las células musculares lisas se caracterizan por ser fusiformes y tener un núcleo elongado con morfología en cigarro puro, siendo positivas para actina y desmina con técnicas inmunohistoquímicas<sup>[1,3]</sup>.

Los leiomiomas uterinos en este síndrome suelen ser de aparición precoz y aparecen generalmente en mayor número y tamaño que en los casos esporádicos, conduciendo en un porcentaje elevado de casos a histerectomías en edades tempranas<sup>1</sup>.

En cuanto al riesgo de neoplasia renal, se ha estimado entre el 2 al 16% según autores, siendo el más frecuente el papilar tipo II. Suele presentarse en mujeres, de forma unilateral, y con mayor frecuencia a edades precoces y de forma agresiva, produciendo metástasis hasta un 50% de los casos<sup>[1,2]</sup>. Se requiere el uso de pruebas de imagen para su diagnóstico, preferiblemente TAC o Resonancia Magnética, ya que el tipo papilar tiende a ser hipocóico en la ecografía y puede confundirse con un quiste<sup>[1]</sup>.

En cuanto al tratamiento, dada la benignidad de las lesiones cutáneas, es recomendable la abstención terapéutica si éstas son asintomáticas. En el caso de que sean sintomáticas, la exéresis quirúrgica es de elección para el tratamiento de lesiones aisladas, pudiendo utilizarse fármacos que inhiben la contracción del músculo liso, como el nifedipino o la doxazosina, cuando existen lesiones múltiples<sup>1</sup>. Además, se recomienda el cribado de carcinoma renal de forma anual o bianual, así como el consejo genético y la exploración de los familiares de primer grado.



## Bibliografía

- 1 Collgros H, Iglesias Sancho M, Tribó Boixareu MJ, Creus Vila L. Leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple o síndrome de Reed: estudio retrospectivo de 13 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106(2):117-125
- 2 Alam NA, Olpin S, Leigh IM. Fumarate hydratase mutations and predisposition to cutaneous leiomyomas, uterine leiomyomas and renal cancer. *Br J Dermatol.* 2005;153:11-7.
- 3 Alam NA, Barclay E, Rowan AJ, Tyrer JP, Calonje E, Manek S et al. Clinical features of multiple cutaneous and uterine leiomyomatosis. *Arch Dermatol.* 2005;141:199-206.

Tumores

21 Rebeca Alcalá García

# Pápulas y nódulos eritematovioláceos en un niño





# Pápulas y nódulos eritematovioláceos en un niño

Rebeca Alcalá García

## Anamnesis

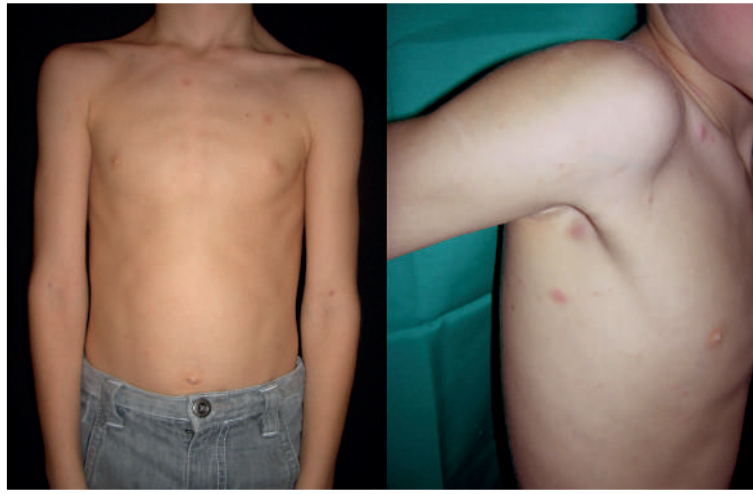
Niño de 7 años de edad sin antecedentes personales de interés que consultó por aparición de una erupción tenue maculopapular de unas semanas de evolución. Con el diagnóstico clínico de pitiriasis rosada atípica se pautó tratamiento sintomático y se citó a revisión en dos semanas. Cuando el paciente acudió al control, la erupción maculopapulosa estaba prácticamente resuelta pero el niño mostraba 4 lesiones nuevas de características clínicas diferentes a las previas.

## Exploración física

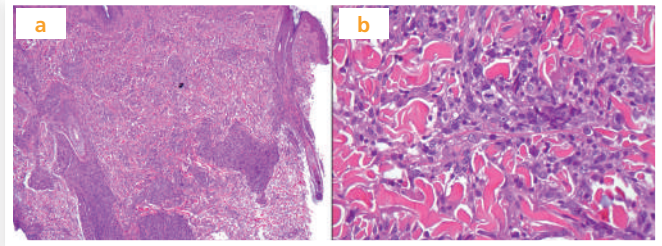
Se observaron 4 lesiones papulonodulares eritematovioláceas bien delimitadas e infiltradas a la palpación. Las lesiones se distribuían de forma aislada en la región pectoral, axila derecha y muslos (**Figura 1**). El paciente no refería síntomas respecto a las mismas. El resto de la piel era normal y no se palpaban adenopatías regionales.

## Exploraciones complementarias

Ante la sospecha clínica de papulosis linfomatoide versus leucemia cutis, se realizó un biopsia cutánea de una de las lesiones.



**Figura 1.** Nódulos de coloración eritematoviolácea e indurados al tacto en tronco y muslos



**Figura 2.** a) Densos infiltrados que ocupan toda la dermis con disposición intersticial en dermis superficial y media y más densos en profundidad. b) Células neoplásicas grandes de núcleos vesiculosos con nucléolos evidentes

El estudio histopatológico de la lesión mostró la presencia de densos infiltrados de células de amplio citoplasma que ocupaban toda la dermis. Las células se disponían de forma más intersticial a nivel de dermis superficial y media mientras que en zonas más profundas, se agrupaban formando densos infiltrados nodulares con abundantes mitosis algunas de ellas atípicas y otras incluso explosivas (Figura 2). Las técnicas inmunohistoquímicas demostraron positividad para CD3, CD4 y CD30. El estudio con CD56 fue negativo y el estudio con Ki-67 mostró menos del 5% de células en proliferación.



Con el diagnóstico inicial de papulosis linfomatoide de tipo C dado que las células anaplásicas eran las predominantes del infiltrado, se inició tratamiento con pantomicina oral y se citó al mes para revisión.

En dicha revisión, las lesiones cutáneas se habían resuelto completamente, pero el niño presentaba unas adenopatías voluminosas en la región cervical derecha que le deformaban el cuello a simple vista. El paciente no refería fiebre, odinofagia ni ningún otro síntoma o signo acompañante. Ante la evolución de los síntomas del paciente, nos replanteamos el diagnóstico diferencial entre una papulosis linfomatoide en rápida progresión hacia linfoma o un linfoma anaplásico de células grandes (LACG) nodal de debut cutáneo. Completamos el estudio inmunohistoquímico con inmunotinción para ALK en la biopsia cutánea que fue positivo. Además, se realizó una biopsia ganglionar que confirmó el diagnóstico de linfoma T anaplásico de células grandes con reordenamiento clonal  $\gamma/\delta$  + y tinción positiva para ALK. Se realizó un TC para estudiar la extensión de la enfermedad evidenciando afectación ganglionar y pulmonar.

## Diagnóstico

Afectación cutánea por linfoma anaplásico de células grandes ALK+ sistémico.

## Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con poliquimioterapia (dexametasona, ifosfamida, metotrexato, Ara C, VP6) así como quimioterapia intratecal con remisión completa de la enfermedad. El paciente en la actualidad lleva en seguimiento más de 5 años sin evidenciar recidiva de la enfermedad.





## Comentario

El LACG ALK+ representa entre un 10-15% de los linfomas no Hodgkin que aparecen en niños y adolescentes<sup>(1)</sup>. Se suele presentar en niños de 10 años de edad media, estadios avanzados y asociado a síntomas B. Los ganglios linfáticos están afectos en más del 90% de los casos siendo las vísceras y la piel los órganos extranodales más frecuentemente afectos<sup>(2)</sup>.

Tanto las lesiones cutáneas iniciales como los hallazgos histológicos iniciales de nuestro paciente fueron compatibles con el diagnóstico inicial de papulosis linfomatoide. El diagnóstico diferencial entre las proliferaciones cutáneas linfoides CD30+ (papulosis linfomatoide y linfoma anaplásico cutáneo primario) y la afectación cutánea por un LACG sistémico puede llegar a ser un reto diagnóstico dado que todas ellas se caracterizan por una proliferación de células anaplásicas T CD30+ acompañadas de un infiltrado inflamatorio mixto reactivo<sup>(3)</sup>. No obstante, se ha observado que más del 80% de los LACG sistémicos son portadores de la translocación 2;5 que codifica para la proteína de fusión anómala ALK mientras que dicha expresión no se observa en la papulosis linfomatoide ni en los LACG cutáneos primarios<sup>(4)</sup>. Por tanto, la expresión de ALK en lesiones linfoproliferativas anaplásicas cutáneas nos obliga a excluir un LACG extracutáneo.

Por último, la afectación cutánea se ha asociado de forma estadísticamente significativa con un mayor riesgo de recaída de enfermedad así como la afectación mediastínica, pulmón e hígado. De esta manera, se describe una supervivencia libre de enfermedad a 5 años del 90% en niños que no presentan ningún factor de riesgo frente al 61% de los pacientes con al menos uno<sup>(2)</sup>.



En resumen, nuestro caso ilustra un raro caso de afectación cutánea como forma de presentación inicial de un LACG nodal que, a pesar de los múltiples factores mal pronóstico, ha presentado una buena evolución. Recomendamos que ante la presencia de lesiones inusuales de papulosis linfomatoide de tipo C, se debe realizar un estudio inmunohistoquímico con ALK que nos permita descartar el debut cutáneo de un LACG sistémico.



## Bibliografía

- 1 Wright D, McKeever P, Carter R. Childhood non-Hodgkin lymphomas in the United Kingdom: findings from the UK Children's Cancer Study Group. *J Clin Pathol.* 1997; 50: 128-134.
- 2 Le Deley M-C, Reiter A, Williams D, Delsol G, Oschlies I, McCarthy K, et al. Prognostic factors in childhood anaplastic large cell lymphoma: results of a large European intergroup study. *Blood.* 2008; 111: 1560-1566.
- 3 Stein H, Foss HD, Dürkop H, Marafioti T, Delsol G, Pulford K, et al. CD30(+) anaplastic large cell lymphoma: a review of its histopathologic, genetic, and clinical features. *Blood.* 2000; 96: 3681-3695.
- 4 Herbst H, Sander C, Tronnier M, Kutzner H, Hügel H, Kaudewitz P. Absence of anaplastic lymphoma kinase (ALK) and Epstein-Barr virus gene products in primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma and lymphomatoid papulosis. *Br J Dermatol.* 1997; 137: 680-686.

## Tumores

22

Saioa Oscoz Jaime, Leire Loidi Pascual, Alfredo Agulló Pérez,  
Juan Ignacio Yanguas Bayona

# Placa eritematosa única en mujer joven





# Placa eritematosa única en mujer joven

Saioa Oscoz Jaime, Leire Loidi Pascual, Alfredo Agulló Pérez, Juan Ignacio Yanguas Bayona

## Anamnesis

Mujer de 21 años, con antecedentes personales de asma y alergia a neuroalérgenos, que consultaba por placa en mama derecha de 3 años de evolución. La lesión mejoraba parcialmente con corticoides tópicos y cremas hidratantes pero recidivaba. En el momento de la consulta no estaba bajo ningún tratamiento.

## Exploración física

Se objetivaba en zona inferior de mama derecha una placa eritematosa, no infiltrada, con zonas ligeramente descamativas, de 7,3 x 4,5 cm (Figura 1). No presentaba lesiones en otras zonas, ni se palpaban adenopatías en las principales cadenas ganglionares.



**Figura 1.**  
Placa eritematosa  
en mama derecha al diagnóstico



## Pruebas complementarias

Se realizó biopsia cutánea de la lesión en la que se objetivaba hiperqueratosis ortoqueratósica, un infiltrado de linfocitos en dermis superficial, alrededor de los vasos y de manera difusa, llegando a migrar a estratos superiores de epidermis, formando un acúmulo intraepidérmico (Microabsceso de Pautrier) (Figura 2). Los linfocitos eran pequeños, con escaso citoplasma y contorno cerebriforme. El estudio inmunohistoquímico mostraba marcaje de la mayoría de linfocitos para CD3 y CD4 y se objetivaba reordenamiento monoclonal para TCR gamma en el estudio mediante biología molecular.

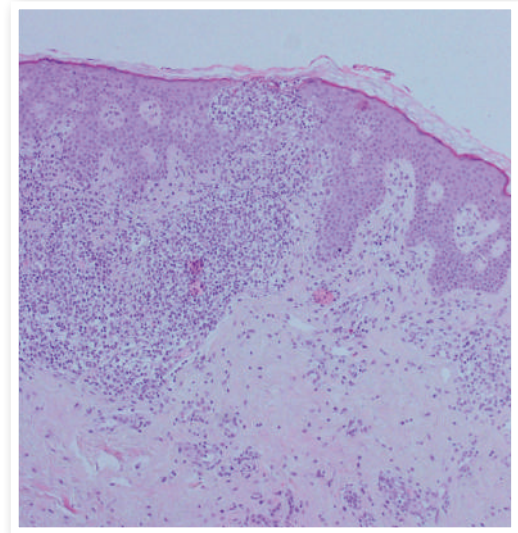
No se objetivaron alteraciones en la analítica de sangre.

## Diagnóstico

Micosis fungoide en estadio de placa. T1. IA.

## Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento con Clobetasol y UVA (hasta 179.5J/ cm<sup>2</sup>) con leve mejoría. Posteriormente se inició tratamiento con Imiquimod al 5% y tras persistencia de la lesión se inició tratamiento con terapia fotodinámica con periodicidad mensual durante 7 sesiones.



**Figura 2.** Microabsceso de Pautrier intraepidérmico



Se realizó terapia fotodinámica aplicando Metvix crema®, y tras un período de incubación de 3 horas se expuso a 7,5 minutos de exposición a lámpara de luz roja (Aktilite®, 630nm). Tras la terapia fotodinámica se objetivó disminución del tamaño de la lesión hasta 4.5x2 cm y atenuación de eritema.

## Comentarios

Los linfomas cutáneos de tipo Micosis Fungoide constituyen el grupo más numeroso de linfoma cutáneo primario tipo T, llegando a alcanzar el 62% de éstos<sup>(1)</sup> (54% micosis fungoides y 8% variantes de micosis fungoides). Suelen presentarse en pacientes de 55-60 años de media, con predominio masculino (1.6-2:1) aunque en ocasiones puede presentarse en pacientes más jóvenes como en este caso.

Los hallazgos histológicos de epidermotropismo de linfocitos cerebriformes o los microabscesos de Pautrier son característicos, aunque las técnicas de inmunohistoquímica y reordenamiento clonal son necesarias para una correcta clasificación del linfoma. Existe una amplia variedad de opciones terapéuticas en función del estadio de la lesión, desde la corticoterapia tópica, fototerapia y terapia fotodinámica para estadios iniciales hasta los tratamientos sistémicos como IFN-alfa, retinoides y quimioterapia sistémica para estadios más avanzados.

La terapia fotodinámica se basa en la destrucción selectiva de lesiones exponiéndolas a una fuente de luz, previa aplicación de un fotosensibilizante. Su principal indicación son los tumores cutáneos no melanoma, pero actualmente está aprobado su uso en diferentes tipos de dermatosis<sup>(2)</sup>. La micosis fungoide en estadio de placa es una de las indicaciones más prometedoras del panorama actual, llegando a encontrar series con respuesta completa de hasta el 50% y respuesta parcial del 42%<sup>(3)</sup>.



## Bibliografía

- 1 Bologna, Dermatology, 3rd edition. Ronald P. Rapini; Joseph L. Jorizzo; Jean L. Bologna. Mosby. Vol 2. Pag 20017-2025.
- 2 Terapia fotodinámica en micosis fungoides M. Fernández-Guarino, P. Jaén-Olasolo. Actas Dermosifiliogr. 2013;104:393-9
- 3 Micosis fungoide en fase de placas tratada con terapia fotodinámica: resultados en 12 pacientes M. Fernández-Guarino, A. Harto, B. Pérez-García, C. Montull, E. De Las Heras, P. Jaén. Actas Dermosifiliogr.2010; 101 :785-91



## Tumores

23 Laura Miguel Gómez, Pablo Fonda Pascual, Ángela Hermosa Gelbard,  
Ernesto Muñoz Zato

# Placa indurada en mama derecha





# Placa indurada en mama derecha

Laura Miguel Gómez, Pablo Fonda Pascual, Ángela Hermosa Gelbard, Ernesto Muñoz Zato

## Anamnesis

Una mujer de 55 años de edad, con antecedentes personales de depresión en tratamiento, acudió al Servicio de Urgencias por presentar una placa dura e indolora, de coloración pardusca en la mama derecha que había crecido progresivamente a lo largo de un año, acompañado a su vez, de supuración serosa a través del pezón ipsilateral de forma esporádica. No refirió fiebre ni sensación distérmica, no tenía historia de traumatismos locales ni aplicación de productos tópicos en esa localización. La paciente se encontraba asténica desde hacía meses que relacionaba con su sintomatología depresiva y sufría dolores de espalda cada vez más frecuentes que le despertaban por las noches. No pérdida de peso ni de apetito.

## Exploración física

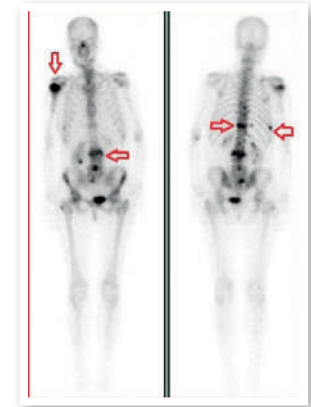
La exploración física reveló una placa tumoral pardusca, dura y fibrosa que envolvía la práctica totalidad de la mama derecha así como una retracción del pezón ipsilateral con costras impetiginizadas superficiales. Se evidenció pápulas duras satélite localizadas periféricamente a la lesión (Figura 1). Se palpó adenopatías axilares derechas. Ninguna otra lesión cutánea a distancia.



**Figura 1.** Tumor duro y fibroso en la mama derecha acompañado de retracción del pezón con costras impetiginizadas superficiales. Pápulas duras satélite situadas periféricamente a la lesión principal



**Figura 2.** En la resonancia magnética de columna vertebral se observa metástasis óseas vertebrales múltiples (flechas azules) con destrucción y colapso de la vértebra torácica XI (flecha roja)



**Figura 3.** La gammagrafía ósea muestra metástasis osteoblásticas diseminadas en esqueleto axial y apendicular (flechas rojas)

## Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica inicial, la paciente ingresó para estudio. Se realizó una biopsia cutánea y el examen histopatológico reveló una infiltración cutánea por células de adenocarcinoma con hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos compatibles con un origen primario de mama. En el estudio de extensión se solicitó una resonancia magnética nuclear de columna vertebral, que mostró metástasis óseas vertebrales con destrucción y colapso de la vértebra torácica XI (Figura 2). La gammagrafía ósea fue compatible con metástasis osteoblásticas diseminadas a esqueleto axial y apendicular (Figura 3).



## Diagnóstico

Carcinoma de mama en cuirasse con metástasis vertebrales.

## Tratamiento

La paciente se derivó a consultas de Oncología. Dada la extensión de la enfermedad, recibió cinco sesiones de radioterapia paliativa y quimioterapia con trastuzumab y paclitaxel, así como cuidados de las lesiones cutáneas con antibioterapia tópica (mupirocina) y antisépticos tópicos (clorhexidina), para evitar la sobreinfección.

## Evolución

Después de 6 meses de seguimiento, no hay evidencia de progresión de su enfermedad y las pruebas radiológicas se mantienen estables con respecto a previas. Las lesiones cutáneas mejoraron con los cuidados locales, sin embargo persiste la placa tumoral fibrosa en la mama derecha.

## Discusión

Las metástasis cutáneas de tumores malignos internos no son infrecuentes, con una incidencia entre el 3-10%, pero tienden a ser menos frecuentes en comparación con metástasis a otros órganos del cuerpo<sup>(1)</sup>. El cáncer de mama causa el 69% de las metástasis cutáneas en las mujeres y las localizaciones más comunes de diseminación son la propia mama y el abdomen, sin embargo el diagnóstico de metástasis cutánea al mismo tiempo en que se diagnostica el tumor primario, como sucedió en nuestro caso, es raro.



Hay ocho patrones clinicopatológicos distintos de invasión cutánea en este tipo de cáncer: en cuirasse, inflamatorio, telangiectásico, nodular, alopecia neoplásica, carcinoma de mama del pliegue inframamario, carcinoma metastásico del párpado y la enfermedad de Paget<sup>(2)</sup>. Este caso representa un ejemplo ilustrativo de carcinoma metastásico en cuirasse o en coraza, con gran edema y fibrosis en dermis que provoca esa clínica de tumor esclerodermiforme. La piel afectada puede hiperpigmentarse, y el diagnóstico diferencial con cánceres primarios de piel, tales como melanomas o carcinomas de células basales debe ser considerado. Cuando aparecen metástasis cutáneas, el pronóstico empeora y los cuidados paliativos son fundamentales. Pueden ser tratadas a nivel local con cirugía, crioterapia, láser o imiquimod<sup>(3)</sup>.



## Bibliografía

- 1 Rolz-Cruz G, Kim CC. Tumor invasion of the skin. *Dermatol Clin*. 2008;26:89–102.
- 2 Whitaker-Worth DL, Carlone V, Susser WS, et al. Dermatologic diseases of the breast and nipple. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:733–51.
- 3 Fernández-Antón Martínez MC, Parra-Blanco V, Avilés Izquierdo JA, Suárez Fernández RM. Cutaneous metastases of internal tumors. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:841-53.

## Tumores

24 Álvaro Rivera Rodríguez, Ruth Solanas Treviño, Lucía Prieto Torres,  
Gregorio José Martínez Muñoz

# Placa marronácea asintomática en rodilla izquierda desde el nacimiento





# Placa marronácea asintomática en rodilla izquierda desde el nacimiento

Álvaro Rivera Rodríguez, Ruth Solanas Treviño, Lucía Prieto Torres, Gregorio José Martínez Muñoz

## Anamnesis

Se trata de una niña de 3 meses que desde el momento del nacimiento presenta en la pierna izquierda una lesión marronácea asintomática, que acude al servicio de urgencias porque esta mañana ha comenzado a supurar. No ha presentado en ningún momento ninguna clínica asociada y es una niña sana hasta la fecha. No presenta lesiones a otros niveles. No tiene antecedentes dermatológicos de interés.

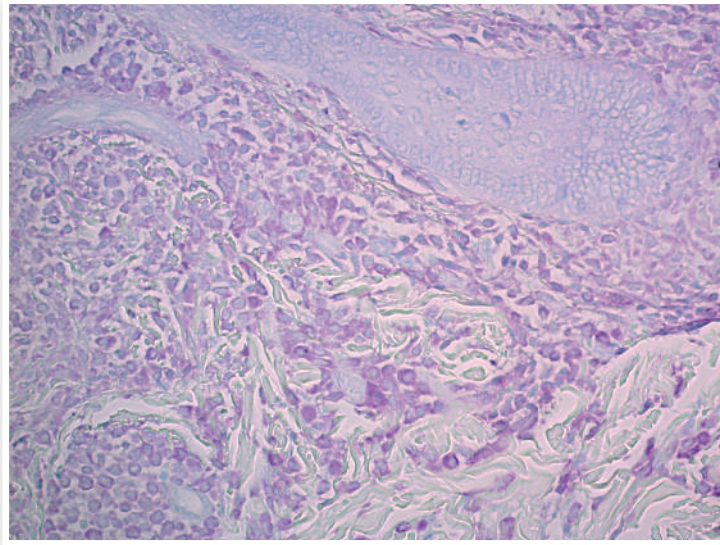
## Exploración física

En la región subpatelar izquierda presenta una placa de 1 x 1,5 centímetros de diámetro, de coloración pardo-amarillenta, ovalada, con apariencia de piel de naranja y ligeramente infiltrada, que en la parte central presenta una ampolla de contenido serohemático que ocupa la mayor parte de la superficie. Presenta signo de Darier positivo en la periferia. No presenta lesiones a otros niveles.





**Figura 1.**  
Mácula  
parduzca  
en rodilla  
izquierda.



**Figura 2.**  
Abundantes  
mastocitos  
en dermis  
teñidos  
con azul de  
toluidina

## Exploraciones complementarias

Anatomía patológica: La pieza está tapizada con un epitelio con acantopapilomatosis. En la dermis superficial y reticular se observa un infiltrado celular de gran densidad formado casi exclusivamente por mastocitos que se evidencian con la tinción del azul de toluidina. Se disponen de forma difusa alcanzando límites de resección.



## Diagnóstico

Mastocitoma solitario.

## Tratamiento

Curas con agua oxigenada y cristalmina sin realizar presión ni frotar.

Corticoides tópicos.

Se dan indicaciones sobre cómo evitar factores que favorezcan la degranulación de los mastocitos.

## Evolución

En el momento actual la niña continúa con esa lesión que tiene un aspecto similar y no han aparecido nuevas lesiones.

## Comentario

El mastocitoma solitario representa el 10% de los casos de mastocitosis en la infancia. Generalmente es una lesión única aunque excepcionalmente puede haber 3 ó 4 nódulos o placas. Inicialmente presenta vesículas evanescentes y recidivantes que posteriormente evolucionan a una placa infiltrada, elástica, de color rosado o marrónáceo, con diámetro que entre 1 y 5 cm y con superficie en empedrado o “piel de naranja”. El signo de Darier es positivo. Las lesiones están presentes en el nacimiento o aparecen en los primeros meses, especialmente en muñecas, codos y tronco.



El diagnóstico es clínico aunque en caso de duda puede biopsiarse encontrándose un aumento de mastocitos normales en dermis que se tiñen con Giemsa o azul de toluidina. El tratamiento consiste en evitar factores que favorecen la degranulación de los mastocitos. En pacientes sintomáticos pueden usarse antihistamínicos, estabilizadores de los mastocitos, corticoides tópicos o intralesionales e incluso en casos de síntomas sistémicos o úlceras recidivantes puede requerir extirpación. El pronóstico es bueno, siendo raro que aparezcan nuevas lesiones e involucionando espontáneamente en los primeros años de vida. En este caso hemos observado un caso en el que el paciente presenta una única lesión asintomática cuya evolución esperable es la involución espontánea.



## Bibliografía

- 1 Caputo R, Ackerman AB, Sison-Torre EQ. Pediatric Dermatology and Dermatopathology. Vol III. 1r edition. Lea-Febiger. 1993.
- 2 Cohen BA et col. . Pediatric Dermatology. 2on edition. London. Mosby international Ltd. 1999.
- 3 Greenblatt EP, Chen L.Urticaria pigmentosa: an anesthetic challenge. Journal of Clinical Anesthesia. 1990, 2 (2): 108-15,
- 4 Kettelhut BV, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. Annals of Allergy. 1994, 73 (3): 197-202; 202-7.
- 5 Longley J, Duffy TP, Kohn S. The mast cell and mast cell disease. Journal of the American Academy of Dermatology 1995, 32 (4): 545-61; 562-4.
- 6 Marney SR Jr. Mast cell disease. Allergy Proceedings. 1992, 13 (6): 303 -10.
- 7 Schachmer LA, Hansen RC. Pediatric Dermatology. 2on edition. New York. Churchill Livingstone Inc. 1995.
- 8 Soter NA. The skin in mastocytosis. Journal of Investigative Dermatology. 1991; 96(3); 325-38S.

Tumores

25 María Dorado Fernández

Pápulas y placas hiperqueratósicas pruriginosas en mujer de 72 años





# Pápulas y placas hiperqueratósicas pruriginosas en mujer de 72 años

María Dorado Fernández

## Anamnesis

Mujer de 72 años sin antecedentes médicos de interés que fue remitida a nuestra consulta por lesiones pruriginosas en extremidades inferiores y superiores de varios años de evolución, una de las cuales había crecido en los últimos meses.

## Exploración física

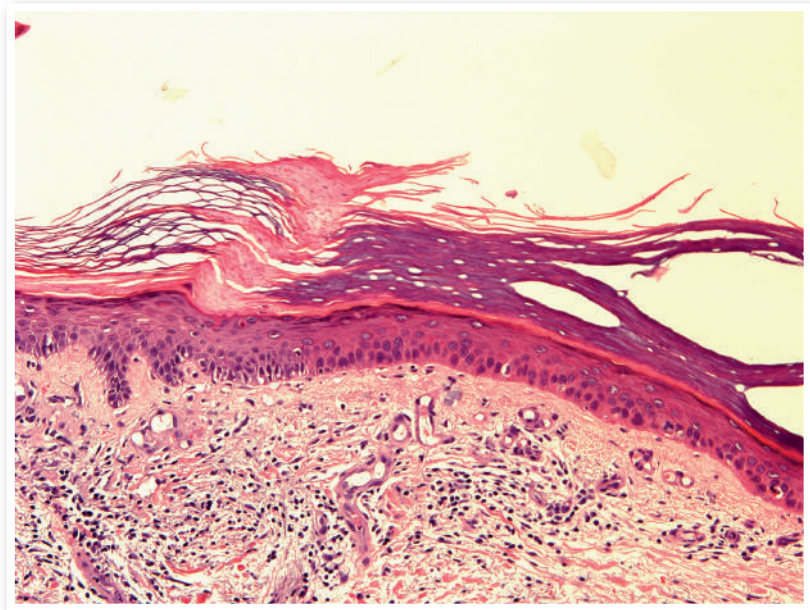
A la exploración se apreciaban múltiples pápulas y placas anulares eritematosas con bordes elevados en piernas y brazos (Figura 1a). En región pretibial de pierna izquierda presentaba una tumoración hiperqueratósica sobre una placa eritematosa previa, compatible con cuerno cutáneo (Figura 1b).

## Pruebas complementarias

Se realizó biopsia tipo punch de una de las pápulas donde se apreciaba hiperqueratosis ortoqueratósica con presencia de columnas de células paraqueratósicas, con pérdida de la capa granulosa en su base. Así mismo se realizó una extirpación-biopsia del cuerno cutáneo, que informaba de crecimiento tumoral con presencia de células displásicas en capa basal, con algunos nidos tumorales en dermis papilar. Se puede ver una columna de células paraqueratósicas separando la zona de lesión displásica de la ortoqueratósica. (Figura 2).



**Figura 1.** a) Pápulas y placas anulares eritematosas con bordes elevados en piernas. b) Tumor hiperqueratósico sobre base eritematosa en región pretibial izquierda



**Figura 2.** Células displásicas en capa basal, con una columna de células paraqueratósicas (laminilla corneida) separando la zona de lesión displásica de la normal



## Diagnóstico

Poroqueratosis actínica superficial diseminada con carcinoma espinocelular microinfiltrante sobre una de las lesiones.

## Tratamiento

Como ya hemos comentado se realizó la extirpación del carcinoma espinocelular de la pierna. Dada la preocupación de la paciente y el prurito que le ocasionaban las lesiones de poroqueratosis decidimos realizar tratamiento con terapia fotodinámica con luz de día, con mejoría importante del cuadro.

## Evolución

La paciente se mantiene asintomática varios meses después, aunque continúa con revisiones periódicas en nuestra consulta.

## Discusión

La poroqueratosis abarca un grupo de entidades clínicas con alteraciones en la queratinización, que se caracterizan por presentar placas queratósicas anulares de borde elevado bien definido que histológicamente corresponde a una columna de paraqueratosis que atraviesa el estrato córneo, denominada laminilla cornoide. La poroqueratosis actínica diseminada superficial (PADS) es el tipo más frecuente, y se hereda de forma autosómica dominante. Suele comenzar entre la 3ª y la 4ª décadas de la vida, y se manifiesta como múltiples máculas y placas anulares, bilaterales, que afectan a zonas de exposición solar, especialmente antebrazos y piernas.





No se sabe con exactitud cuál es la causa, aunque se ha relacionado con una sobreexpresión de p53 en la epidermis de las lesiones, influenciado por la radiación UV.

El mayor riesgo, aunque raro, de esta enfermedad es el desarrollo de lesiones malignas, en especial carcinoma epidermoide (CE). Se han reportado pocos casos de esta asociación, y todos ellos en la parte distal de las extremidades, lo que podría indicar un importante papel de la radiación UV en la progresión de estas lesiones.

Debido a los pocos casos descritos, no está claro que la PADS sea una entidad premaligna, aunque se recomienda un seguimiento de estos pacientes, en especial los que presenten mayor riesgo, y aconsejarles medidas de fotoprotección.

Las lesiones no suelen resolverse espontáneamente, y aunque no existe un tratamiento específico, debe individualizarse según lo requiera el paciente. En nuestro caso debido a la extensión de las lesiones y al desarrollo previo de un carcinoma sobre una de ellas decidimos utilizar la terapia fotodinámica con luz de día, con resultados hasta el momento satisfactorios.

## Tumores

# 26

Lorena Martínez-Leboráns, María Teresa Rico-Fernández,  
Laura Cubells-Sánchez, Vicente Oliver-Martínez

# Pústulas faciales en paciente anciano





# Pústulas faciales en paciente anciano

Lorena Martínez-Leboráns, María Teresa Rico-Fernández, Laura Cubells-Sánchez, Vicente Oliver-Martínez

## Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 81 años de edad, que consultó por la aparición de dos lesiones cutáneas asintomáticas a nivel facial, de 15 días de evolución.

Entre sus antecedentes personales destacaban hipertensión arterial sin tratamiento, enfermedad renal crónica, hiperplasia benigna de próstata y leucemia mielomonocítica crónica (LMMoC) diagnosticada en 2012, en tratamiento con hidroxiurea.

## Exploración física

El paciente estaba afebril, con buen estado general y sin otra sintomatología por aparatos. En la mejilla izquierda se apreciaban dos pústulas. La mayor de ellas, se localizaba en la zona central de una pápula eritematosa, infiltrada e indolora al tacto (Figura 1).

## Pruebas complementarias

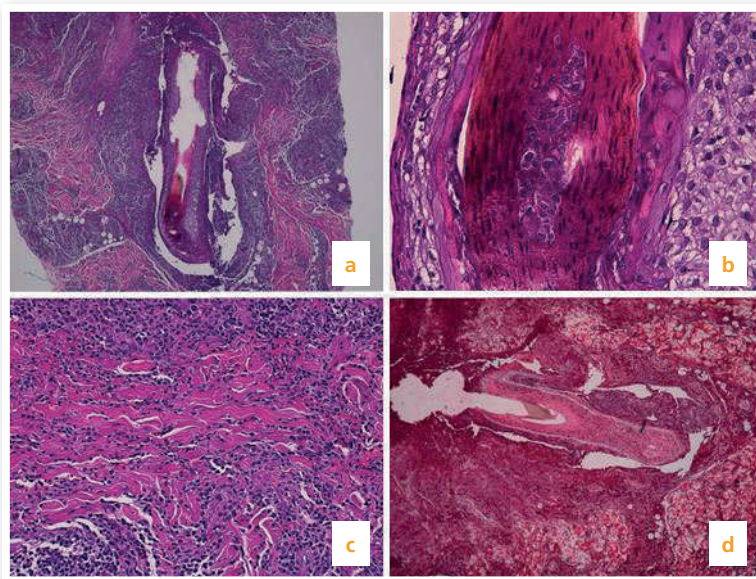
En el hemograma solicitado destacaba una hemoglobina de 8,4 g/dl, un hematocrito 25.8%, 11.000 leucocitos, 16% blastos y 93.000 plaquetas. En el frotis sanguíneo se observaron eritrocitos con anisocitosis, macrocitosis y disgranulopoyesis de los leucocitos.



**Figura 1.** Dos lesiones pustulosas en región malar y rama mandibular izquierdas



Se realizó una biopsia en sacabocados de la lesión de mayor tamaño dados los antecedentes del paciente. En la tinción con hematoxilina-eosina se observó un denso infiltrado tumoral, de distribución predominantemente peri- e intrafolicular, constituido por células de núcleo grande, atípicas, con marcado pleomorfismo nuclear. Algunas de estas células se distribuían en fila india, disecando los haces de colágeno, hallazgo característico de las neoplasias hematológicas. Las tinciones inmunohistoquímicas mostraron positividad para lisozima y Eo45, y negatividad para mieloperoxidasa, CD30, CD117, CD20 y CD68 (Figura 2).



**Figura 2.** a) Infiltrado tumoral de distribución perifolicular. b) Se observa como las células tumorales se introducen en el interior del folículo piloso (H&E, x40). Se trata de células de gran tamaño, pleomórficas y con atipias (H&E, x100). c) Distribución en fila india disecando los haces de colágeno (H&E, x100). d) Las células muestran positividad para lisozima en la inmunohistoquímica



## Diagnóstico

La correlación clínico-patológica estableció el diagnóstico de leucemia cutis.

## Tratamiento

Los hematólogos iniciaron tratamiento quimioterápico con citarabina y fludarabina (FLUGA).

## Evolución

Una semana después del diagnóstico de leucemia cutis, se objetivó en sangre periférica, un aumento de células blásticas (de un 16% a 24%), pasando de una LMMoC a una leucemia mieloide aguda.

Durante 9 meses se mantuvo estable con el tratamiento administrado, hasta que en uno de los controles periódicos se observó un aumento de la celularidad blástica en médula ósea de hasta un 60%, lo que indicaba nueva progresión de la enfermedad. Actualmente, tras un año del diagnóstico de leucemia cutis, el paciente se encuentra en tratamiento paliativo con Melfalán.

## Comentario

Se define leucemia, como la proliferación neoplásica de células hematopoyéticas en médula ósea, que posteriormente invaden sangre periférica y otros tejidos, entre ellos, la piel. Las manifestaciones cutáneas pueden ser específicas (leucemia cutis) o inespecíficas (secundarias a pancitopenia, reacciones a fármacos, síndromes paraneoplásicos, etc.).



La leucemia cutis es una entidad poco frecuente, que implica la infiltración cutánea por células neoplásicas. Se asocia mayoritariamente a leucemias mieloides, y su presentación clínica es muy variable, siendo lo más frecuente, la aparición de nódulos o placas eritemato-violáceas, en extremidades y tronco. La infiltración del folículo piloso por células neoplásicas no ha sido descrita previamente. La presencia de infiltración cutánea en un paciente con leucemia implica muy mal pronóstico, teniendo una mortalidad al año del diagnóstico de un 80% aproximadamente.



## Bibliografía

- 1 Wagner G., Fenchel K., Back W., et al. Leukemia cutis: epidemiology, clinical presentation and differential diagnosis. J Dtsch Dermatol Ges. 2012 Jan; 10: 27-33.
- 2 Hee Cho-Vega, Jeffrey Medeiros, G. Prieto, et al. Leukemia cutis. Am J Clin Pathol. 2008. 129: 130-142.
- 3 Boer, Almust, Sushil, et al. Clinicopathologic study of 34 patients. Dermatopathology: Practical and conceptual. Oct-Dec 2007; 13.



## Tumores

27 Inés Escandell González, David Ayala Alcázar,  
Luis Gerardo Beteta Gorriti, María Dolores Ramón Quiles

# ¿Qué puede esconder un nevus de Ota?





# ¿Qué puede esconder un nevus de Ota?

Inés Escandell González, David Ayala Alcázar, Luis Gerardo Beteta Gorriti, María Dolores Ramón Quiles

## Anamnesis

Nuestro paciente de 22 años acudió por primera vez al servicio de dermatología a los 4 años. Desde el nacimiento presentaba una mácula azulada en la región hemifacial derecha, sobre la piel fronto-temporal y la conjuntiva bulbar y palpebral ipsilaterales. Con el diagnóstico de nevus de Ota se decidió hacer un seguimiento anual.

Tras varios años de seguimiento el paciente dejó de acudir a la consulta. A los 15 años de edad, tras un traumatismo craneo encefálico (TCE), el paciente acudió de nuevo al hospital donde se le realizó una prueba de imagen en la que se detectaron de modo accidental múltiples lesiones intracraneales ocupantes de espacio. Dichas lesiones fueron resecaadas por el servicio de neurocirugía y posteriormente el paciente fue remitido a dermatología para seguimiento.

## Exploración física

El paciente presenta una lesión congénita que afecta al territorio facial inervado por la 1º rama del nervio trigémino derecho. A la exploración se aprecian dos placas de gran tamaño, la primera de unos 7x6 cm a nivel temporo-parietal derecho y la segunda sobre el párpado superior derecho, conjuntiva bulbar y palpebral de dicho ojo, de coloración gris-azulada, diascopia negativa y bordes bien delimitados. Sobre el área frontal se observan escasas pápulas dispersas, de superficie lisa, menores de 1 cm y coloración azulada.



## Exploraciones complementarias

### *RMN*

En la prueba de imagen realizada en a los 15 años tras el TCE se aprecian de forma incidental varios nódulos con realce de contraste a nivel del ángulo pontocerebeloso derecho, fosa cerebral media y suelo del seno maxilar derecho.

Se procede entonces al ingreso en neurocirugía y realización de exéresis programada de dichas lesiones.

En la intervención se toman muestras de los nódulos, de tejido leptomeníngeo, piel y tejido celular subcutáneo.

### *Anatomía patológica*

El estudio de los nódulos resecados muestra una neoformación melanocítica bien delimitada, que no invade estructuras vecinas, en la que se aprecian nidos de elevada densidad celular formados por melanocitos bien diferenciados con núcleo prominente y escasas figuras mitóticas, sin sobrepasar 1 mitosis por campo de gran aumento.

En el tejido leptomeníngeo se observa hiperplasia melanocítica marcada.

En la piel se observan melanocitos fusiformes en dermis superficial y media, intensamente pigmentados, sin nidos en la unión dermoepidérmica.

Al realizar tinciones inmunohistoquímicas de las neoformaciones intracraneales se demuestra positividad para Melan-A y S100. El índice proliferativo medido con Ki67 es menor del 1%.



## Diagnóstico

Nevus de Ota asociado a Melanocitoma intracraneal y melanosís leptomeníngea.

## Tratamiento

Tras la exéresis de las lesiones intracraneales se programa seguimiento evolutivo desde dermatología y neurocirugía, con exploración física y pruebas de imagen.

## Evolución

En la Resonancia Magnética (RM) postoperatoria no se detectaron restos tumorales, por lo que no se administró tratamiento adyuvante y se decidió mantener controles anuales.

Seis años después, a los 21 años, tras un episodio de parestesia hemifacial derecha se adelanta la RM programada y en ella se observan nódulos multifocales con realce de contraste.

Se realiza exéresis programada de los nódulos tumorales.

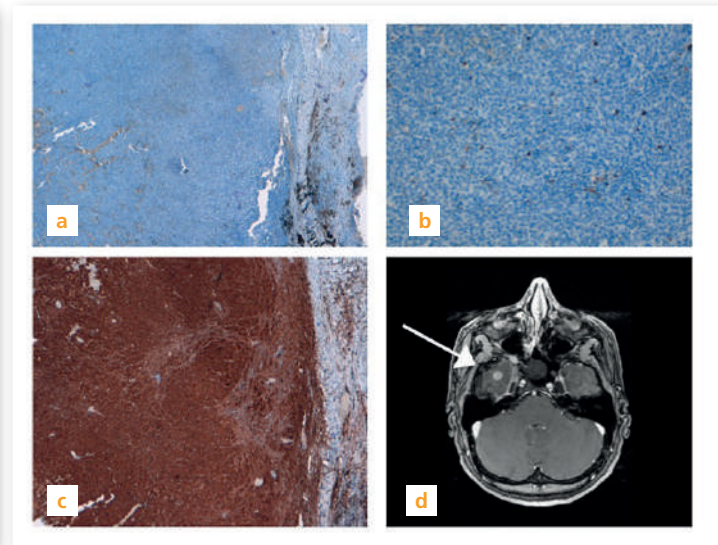
La histología de las piezas quirúrgicas es similar a la observada en las lesiones de hace 6 años. Se aprecia una neoformación melanocítica bien delimitada con alta densidad celular, células de núcleos irregulares, bien definidos, con presencia de nucléolo, y pigmento melánico citoplasmático.

La neoplasia presenta un índice mitótico bajo, con 1 mitosis por diez campos de gran aumento (HPF), sin necrosis.

Las pruebas inmunohistoquímicas presentan los mismos resultados que en la intervención previa, marcadores melanocíticos positivos y un índice de proliferación menor del 1%.



**Foto 1.** a) y b) Aspecto actual del paciente. A nivel fronto-temporal se aprecia una mácula azulada y escasas pápulas dispersas sobre ella. c) y d) Presencia de pigmento en la conjuntiva bulbar y palpebral.



**Foto 2.** a) y b) Tinción inmunohistoquímica de un nódulo de melanocitoma con Ki67 en el que se observa un índice de proliferación menor al 1% (panorámica y detalle) c) Tinción del melanocitoma con Melan-A intensamente positiva. d) Nódulo con realce de contraste en el ángulo ponto cerebeloso derecho que corresponde al melanocitoma.

Un año después el paciente no presenta lesiones atípicas en la exploración clínica y en las pruebas de imagen no se han detectado nuevas lesiones ni signos de recidiva.



## Comentario

El melanocitoma es un tumor primario del sistema nervioso central, benigno y muy poco frecuente, originado a partir de los melanocitos de las leptomeninges<sup>(1)</sup>.

El nevus de Ota (o melanocitosis oculodérmica) es una lesión melanocítica dérmica que afecta a la piel y las mucosas del territorio inervado por el nervio trigémino.

La patogenia de las melanocitosis dérmicas y leptomeníngicas se ha relacionado con una detención en la migración normal de los melanoblastos desde la cresta neural hasta su localización definitiva, por lo que ambas entidades parecen tener un origen común. Sin embargo, su asociación es muy poco frecuente, habiéndose descrito menos de 20 casos en la literatura. Es por esto que la evolución no se conoce con exactitud.

En el año 1999, Brat et al. elaboraron una tabla de criterios histológicos que permite entender el melanocitoma meníngeo como parte de un espectro, que abarca desde la melanocitosis leptomeníngica hasta el melanoma maligno<sup>(2)</sup>. El índice mitótico bajo ( $>1$ ), la ausencia de necrosis y un índice proliferativo  $<1\%$ , como en nuestro caso, son criterios de benignidad. Sin embargo las recidivas del melanocitoma son muy frecuentes, especialmente tras cirugía incompleta. Además, se han descrito múltiples casos de progresión a melanoma maligno, especialmente en aquellos casos con índices de proliferación elevados<sup>(3-4)</sup>.

Dado el pronóstico de esta entidad consideramos importante que el dermatólogo conozca esta posible asociación y descartar la presencia de neoplasias intracraneales con pruebas de imagen ante la aparición de síntomas neurológicos en pacientes con nevus de Ota.



## Bibliografía

- 1 Melanocytic neoplasms of the central nervous system. Arie Perry MD, Daniel J. Brat MD. Practical Surgical Neuropathology: A diagnostic approach: A volumen in the pattern recognition series. Expert consult. 2010
- 2 Brat D, Giannini C, Scheithauer B, Burger P. Primary melanocytic neoplasms of the central nervous system. Am J Surg Pathol. 1999;23:745-754.
- 3 Balmaceda CM, Fetell MR, O'Brien JL, Housepian EH. Nevus of Ota and leptomeningeal melanocytic lesions. Neurology. 1993;43:381-386
- 4 Navas M, Pascual J, Fraga J, Pedrosa M, Shakur S, Carrasco R, Martinez P, Manzanares R, García de Sola R. Intracranial intermediate-grade meningeal melanocytoma with increased cellular proliferative index: an illustrative case associated with a nevus of Ota. J Neurooncol. 2009;95:105-115

## Tumores

28 Laura Gómez-Recuero Muñoz, Belén Lozano Masdemont,  
Juncal Ruiz, Rivero José Antonio Avilés Izquierdo

# Tumor de rápido crecimiento en el cuero cabelludo de un anciano







# Tumor de rápido crecimiento en el cuero cabelludo de un anciano

Laura Gómez-Recuero Muñoz, Belén Lozano Masdemont, Juncal Ruiz Rivero, José Antonio Avilés Izquierdo

## Amamnesia

Varón de 95 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus no insulino dependiente, fibrilación auricular no anticoagulada y portador de un drenaje ventriculoperitoneal desde hace más de 20 años por una hidrocefalia secundaria a tumor intracraneal benigno.

Acude a consulta por una tumoración a nivel parietal derecho de unos cuatro meses de evolución y crecimiento progresivo con sangrado leve ocasional.

## Exploración física

En la exploración se objetivó un nódulo eritematoso de 2,5 cm de límites netos y superficie lisa con algunas costras hemorrágicas, localizado en la piel que recubre el conducto de derivación del líquido cefalorraquídeo. (Figura 1).



**Figura 1.** Imagen de la lesión en el momento de la primera consulta clínica. Localizada sobre la válvula de drenaje ventriculoperitoneal. Se observa importante daño actínico en el cuero cabelludo



## Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea. El estudio histológico reveló una proliferación celular de estirpe mesenquimal y fusocelular, con presencia de células de citoplasma amplio eosinófilo con una alta tasa mitótica. Focalmente se observaron células pleomórficas con núcleos polilobulados. En la inmunohistoquímica destacaba positividad para: podoplanina, vimentina, CD 10 y CD 68. El índice de proliferación celular (Ki-67) fue de un 50%.

## Diagnóstico

Fibroxioma atípico.

## Evolución y tratamiento

El caso fue valorado por el Comité de Tumores de nuestro hospital. Se propuso realizar una extirpación completa de la lesión. Sin embargo, la familia y el paciente rechazaron someterse a esta intervención.

Cinco meses más tarde es valorado nuevamente, presentando un incremento considerable de la masa tumoral acompañado de sangrado y deterioro del estado general del paciente (Figura 2).

En la analítica de sangre se observó una hemoglobina de 5,2 g/dl, que se asoció al sangrado de la lesión. Se transfundieron dos concentrados de hematíes. El sangrado persistía a pesar de las distintas maniobras hemostáticas. Se desestimó el tratamiento quirúrgico y se ofreció radioterapia paliativa.

Tras dos ciclos de radioterapia de 800cGy con intención hemostática no se consiguió efectividad clínica.

Se realizó un TAC craneal dónde no se observaba infiltración tumoral.



**Figura 2.** Imagen de la lesión cinco meses más tarde. Observamos el incremento de volumen y el sangrado de la misma



En este periodo el estado del paciente empeoró en cuanto a su dependencia y deterioro cognitivo. De acuerdo con la familia del paciente se decide limitación del esfuerzo terapéutico, no realizando más transfusiones.

El paciente fue valorado por la unidad de cuidados paliativos.

A los tres días comenzó con cuadro de dolor abdominal, agitación y sangrado de la masa tumoral. El paciente falleció dos días más tarde.

### Comentario

El fibroxantoma atípico (FXA) es un sarcoma de bajo grado que aparece con frecuencia en las zonas de piel con daño actínico o traumatismo previo, sobre todo en la cabeza y el cuello de personas de edad avanzada. También se han descrito casos en niños con predilección por el tronco y las extremidades y casos en pacientes con xeroderma pigmentoso. Clínicamente suele presentarse como un nódulo de 1-2cm, eritematoso, cupuliforme de crecimiento rápido.

El diagnóstico clínico diferencial se establece con el carcinoma escamoso, el carcinoma basocelular, carcinoma de Merckell, melanoma amelanótico y metástasis cutáneas. Para diferenciarlos hay que recurrir al estudio histológico.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica para evitar su crecimiento local. Existe cierto riesgo de recidiva local, sobre todo asociada a resecciones incompletas. Se han establecido unos factores de mal pronóstico como son mayor tamaño de la lesión, gran pleomorfismo celular y mitosis atípicas, invasión vascular y perineural, afectación de hipodermis y presencia de necrosis tumoral.



## Bibliografía

- 1 Hussein MRA. Atypical fibroxanthoma: new insights. Expert Review of Anticancer Therapy 2014 09;14(9):1075-1088.
- 2 Gómez de la Fuente E, Sols M, Pinedo F, José G. Álvarez-Fernández, Vicente F.J, Naz E, López-Estebanz J.L. Fibroxantoma atípico. Estudio clinicopatológico de 10 casos. Actas Dermosifiliogr 2005;96(3):153-8.
- 3 Pitarch G. Patrón dermatoscópico en arcoíris en fibroxantoma atípico. Actas Dermosifiliogr. 2014;105:97-9.

## Tumores

29 M. Álvarez-Salafranca, S. Hernández-Ostiz, L. Prieto Torres,  
A. Morales-Moya

# Tumoración exofítica de localización perianal





# Tumoración exofítica de localización perianal

M. Álvarez-Salafranca, S. Hernández-Ostiz, L. Prieto Torres, A. Morales-Moya

## Anamnesis

Paciente varón de 21 años de edad, sin antecedentes médicos de interés, fumador y consumidor esporádico de alcohol, cocaína y anfetaminas, que acude a urgencias por presentar lesiones cutáneas en región perianal, de aproximadamente 1 mes de evolución, de crecimiento progresivo, que asocian prurito y dolor local, habiendo objetivado además la presencia de sangre roja en heces tras la defecación, sin alteraciones del ritmo deposicional asociadas. El paciente niega antecedentes personales o familiares de enfermedades cutáneas. Refiere no haber tenido relaciones sexuales por vía anal u otras de riesgo.

## Exploración física

A la exploración física se aprecia lesión perianal de aspecto tumoral, exofítica, vegetante, con superficie de aspecto verruciforme, maloliente, de unos 8x2,5 cm a ambos lados de orificio anal, rodeada de una placa eritematosa, ligeramente descamativa, indurada, recubierta por un exudado blanquecino y de bordes mal delimitados, que se extiende hacia región glútea, perineal y a escroto. Adenopatías inguinales, elásticas, no adheridas a planos profundos, de 1,5 cm de diámetro aproximadamente. Asimismo, se objetiva erupción cutánea maculo-papular eritematosa muy discreta en tórax anterior, asintomática según refiere el paciente.







## Exploraciones complementarias

Dada la extensión de la enfermedad y la sintomatología que presenta el paciente, se decide ingreso en Servicio de Infecciosas para estudio y tratamiento.

En la analítica general realizada, incluyendo bioquímica, hemograma y coagulación destacan únicamente unas cifras de AST 88, ALT 86 y GGT 135. En la inmunología se objetivan Linfocitos T CD4 de 235.2, con cociente CD4/CD8 de 0.41, anticuerpos contra VIH+, Inmunoblot VIH+ con carga viral VIH1 5.200 copias. El estudio de Lues fue positivo con los siguientes valores: IgG 19.4; TPHA-TPPA 1/320;RPR+; FTA-Abs+; IgM 3.48. El resto de serologías, incluyendo virus hepatotropos, fueron negativas. Se realizó un frotis perineal, en el que no se observó desarrollo de flora bacteriana patógena ni de hongos. Sin embargo, la PCR de muestra recogida con hisopo fue positiva para virus del papiloma humano tipo 11. Se llevó a cabo así mismo una TAC de pelvis en la que se confirmó la presencia de una lesión dependiente de región anal, con una longitud máxima de 6cm x 5cm, pediculada, que protuye hacia región posterior de periné, con discreta rarefacción de la grasa perianal, sin visualizarse colecciones abscesificadas. Se llevaron a cabo biopsias cutáneo-mucosas de la lesión, que se informaron como fragmentos de condilomas acuminados, con acanto-papilomatosis, hiperqueratosis y paraqueratosis, así como infiltración de células inflamatorias en los tejidos subyacentes. En uno de los informes se informó de la presencia de displasia grave.

## Diagnóstico

Condiloma acuminado gigante o tumor de Buschke-Löwenstein.



## Evolución y tratamiento

Durante el ingreso, se instauró terapia antibiótica para cubrir una posible sobreinfección bacteriana que no se confirmó, así como el componente celulítico perilesional. Además, se comenzó la terapia antirretroviral con buena tolerancia, y se administró la primera de 3 dosis de Penicilina G benzatina para el tratamiento de la Sífilis. En un segundo tiempo, el paciente fue ingresado de forma programada en el Servicio de Cirugía para intervención quirúrgica de la lesión, realizándose una exéresis subtotal de la misma, con preservación de puentes mucocutáneos.

## Comentario

El condiloma gigante o tumor de Buschke-Lowenstein es una rara entidad, ocasionada por el virus del papiloma humano, que pertenece al grupo de los carcinomas verrugosos. Pese a sus características benignas desde el punto de vista histológico y la ausencia de metástasis a distancia, este tumor presenta un alto índice de recidivas locales y con el trascurso del tiempo puede degenerar en un carcinoma escamoso. Es más frecuente en el sexo masculino, sobre todo en el pene y menos frecuentemente en la región ano-rectal. La localización más frecuente en el sexo femenino es la vulvar. Como factores asociados a la aparición de este tumor se consideran la promiscuidad, la mala higiene corporal, la infección por el VPH, así como la presencia de inmunosupresión. La histopatología es muy similar a la del condiloma acuminado convencional, mostrando hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis, con muy escasa atipia celular y manteniendo íntegra la membrana basal. Respecto al tratamiento, no existe un claro consenso, ya que se trata de una entidad muy infrecuente, considerándose en el momento actual como lo más recomendado la extirpación radical. Otros tratamientos, como agentes tópicos, la inmunoterapia con interferon o la quimiorradioterapia han mostrado resultados dispares.



## Bibliografía

- 1 Ramos Rodríguez C, et al. Carcinoma verrucoso pediculado perianal: Una presentación singular. *Piel (Barc)*. 2015
- 2 Cuenca Marín C , Álvarez-Palencia Rueda C, Ojeda Paredes D, Martínez Díez M, Luna Ordóñez S , Martínez Martínez C. Condiloma acuminado gigante (tumor de Buschke-Löwenstein). *Prog Obstet Ginecol*. 2010;53(8): 315—319
- 3 Toscano de Lucena M, Hora Góis L, Apel A, Figueiroa Filho J, de Matos e Silva MJ, Esmeraldo Justo CR, Costa Carvalho JH, Monteiro F. Buschke-Loewenstein Tumor: a case series from Brazil. *J Coloproctol (rio j)*. 2014;34(4):202–209
- 4 Mingolla GP, Potì O, Carbotta G, Marra C, Borgia G, De Giorgi D. Reconstructive surgery in anal giant condyloma: Report of two cases. *International Journal of Surgery Case Reports* 4 (2013) 1088– 1090
- 5 Ferrer Márquez M, Belda Lozano R, Reina Duarte A, Maturana Ibáñez V, Moreno Serrano A, Rubio Gil F. Tratamiento quirúrgico de la condilomatosis perianal. *Piel (barc)*. 2011;26 (8) :367–373

## Tumores

30

María Genma Pérez Paredes, Henry Alexander Cocunubo Blanco,  
Eduardo Varas Meis

# Tumoraciones múltiples en un paciente con miopatía de Steinert





# Tumoraciones múltiples en un paciente con miopatía de Steinert

María Genma Pérez Paredes, Henry Alexander Cocunubo Blanco, Eduardo Varas Meis

## Anamnesis

Varón de 41 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de ex-adicción a drogas por vía parenteral, ulcus duodenal, esofagitis grado B, hernia de hiato y trastorno límite de la personalidad. Diagnosticado de una miopatía de Steinert que asociaba una hipocinesia cardíaca global con flutter. Se encontraba en tratamiento con olanzapina, escitalopram, zolpiden, pantoprazol y bisoprolol.

Acudió al servicio de dermatología por la presencia de varias tumoraciones, localizadas en la cara y en el brazo derecho, de años de evolución, que habían ido aumentando de tamaño y que le preocupaban por motivos estéticos.

## Exploración física

En la exploración física se observaban 4 tumoraciones de consistencia dura, bien delimitadas, no adheridas a planos profundos y localizadas a nivel de dorso del brazo derecho, sien izquierda, preauricular derecha y mandibular izquierda, con unos diámetros máximos de 1,2 cm, 2 cm, 2 cm y 1,5 cm, respectivamente (Figura 1).



**Figura 1.** Pilomatrixomas múltiples localizados a nivel preauricular derecho, sien izquierda, brazo derecho y submandibular izquierdo

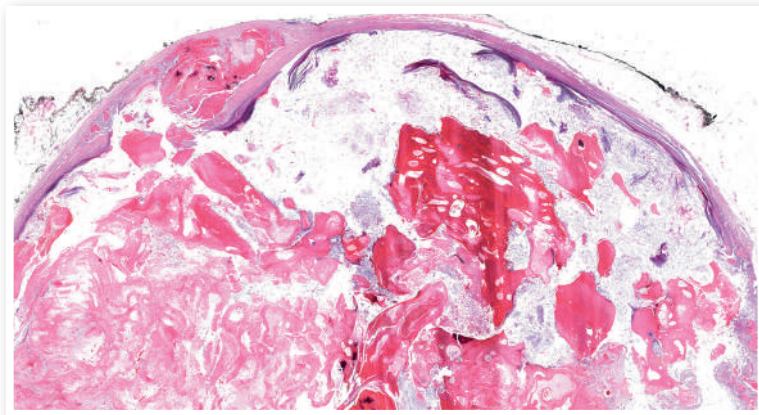


## Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía de las lesiones, informándose como nódulos de ecogenicidad heterogénea, sin vascularización ni estructuras vasculares adyacentes, que se extendían en profundidad hasta el tejido celular subcutáneo. La lesión del brazo derecho alcanzaba una profundidad máxima de 1,2 cm, la de sien izquierda 8 mm, la preauricular derecha de 6 mm y la mandibular izquierda de 1,2 cm.

Se realizó exéresis simple de las lesiones con cierre directo por planos en todos los casos.

En el estudio histopatológico se observaron unas tumoraciones delimitadas por un epitelio basalioide, que en su parte central estaban constituidas por masas de matriz pilosa defectuosa y eosinófila, apareciendo células fantasma (Figura 2).



**Figura 2.** Tinción de Hematoxilina-Eosina ( x4 )  
Se observa una tumoración compuesta por masas de células matriciales y un material intensamente eosinófilo, junto con células fantasma





## Diagnóstico

Pilomatrixomas múltiples asociados a enfermedad de Steinert.

## Tratamiento

No precisó más tratamientos complementarios.

## Evolución

Tras 6 meses de evolución, no se ha objetivado la aparición de nuevas tumoraciones sugestivas de pilomatrixomas.

## Comentario

El pilomatrixoma es la segunda neoplasia benigna más frecuente en la infancia y la juventud. Se trata de una neoplasia anexial, más frecuente en mujeres, que suele ser única y localizada en cabeza y cuello. Se han descrito pilomatrixomas múltiples en el síndrome de Gardner, Síndrome de Turner, síndrome de Sotos, Síndrome de Rubinstein-Taybi, carcinoma medular de tiroides, sarcoidosis, algunas trisomías, enfermedad celíaca, glioblastoma cerebral, déficit de 21 hidroxilasa, síndrome de Kabuki y enfermedad de Steinert, como es el caso de nuestro paciente<sup>(1)</sup>. Harper y colaboradores encontraron una incidencia de pilomatrixomas del 4% en pacientes con esta miopatía y hasta en un 73% de los casos se presentaban de forma múltiple<sup>(2)</sup>.

Desde el punto de vista etiopatogénico parece que existen mutaciones en la vía de la beta-catenina (gen CTNNB1), una proteína de señalización implicada en el desarrollo del folículo piloso, que favorecen el desarrollo de pilomatrixomas y de otros tumores anexiales<sup>(3)</sup>.

El tratamiento es quirúrgico, aunque no existe consenso en cuanto a la edad de realización (en casos pediátricos), sus márgenes y la técnica<sup>(1)</sup>.



## Bibliografía

- 1 Laredo Ortiz C, Muñoz Romero F, Mallent Añón J, Domenech Miro E, Tafalla Peña M. Multiple pilomatrixomas associated with Steinert disease. *An Med Interna* 1997;14:409-11.
- 2 Hernández-Núñez A, Nájera Botello L, Romero Maté A, Martínez-Sánchez C, Utrera Busquets M, Calderón Komáromy A, et al. Retrospective study of pilomatricoma: 261 tumors in 239 patients. *Actas Dermosifiliogr* 2014;105:699-705.
- 3 Zampetti A, Silvestri G, Manco S, Khamis K, Masciullo M, Bianchi ML, et al. Dysplastic nevi, cutaneous melanoma, and other skin neoplasm in patients with myotonic dystrophy type 1: a cross-sectional study. *J Am Acad Dermatol* 2015 ;72:85-91.

## Tumores

# 31

Pilar Cordero Romero, Víctor González Delgado,  
Sara Sánchez Pérez, Víctor Puglia

# Tumores sebáceos múltiples





# Tumores sebáceos múltiples

Pilar Cordero Romero, Víctor González Delgado, Sara Sánchez Pérez, Víctor Puglia

## Anamnesis

Paciente varón de 57 años sin antecedentes personales de interés que consultó por una lesión de 4 meses de evolución en el hombro izquierdo.

## Exploración física

A la exploración se observó una lesión nodular de 1 centímetro de diámetro máximo, redondeada, de bordes bien delimitados, con ulceración en superficie y asintomática. El paciente ya había presentado con anterioridad cuatro lesiones de características clínicas similares, que la anatomía patológica reveló como adenomas sebáceos en tres ocasiones y de carcinoma sebáceo en una ocasión.

## Exploraciones complementarias

Se realizó exéresis de la lesión y se remitió la pieza al Servicio de Anatomía Patológica, siendo confirmado el diagnóstico de adenoma sebáceo. Dado el antecedente del paciente de lesiones sebáceas múltiples, se decidió realizar un estudio genético, observándose una pérdida de expresión de MSH2 y MSH6, conservándose PMS2 y MLH1. Además era D2-40 positivo y p53 negativo, lo cual orientaba al carácter benigno de la lesión. Estos hallazgos, en combinación con la clínica del paciente, permitieron confirmar el diagnóstico de Síndrome de Muir-Torre.



## Diagnóstico

Adenomas y carcinomas sebáceos en el contexto del Síndrome de Muir-Torre.

## Tratamiento y evolución

El paciente continúa en seguimiento por el Servicio de Dermatología, y en la actualidad ha presentado 9 carcinomas sebáceos y 14 adenomas sebáceos. Asimismo, fue diagnosticado de adenocarcinoma de colon estadio A de Astler Coller, realizándose una colectomía total y posteriormente rectoscopias anuales de control. Recientemente acudió a nuestro servicio por presentar una lesión nodular de 2 cm x 1 cm, eritematosa y de consistencia carnosa localizada en el flanco izquierdo (Figura 1). En la anatomía patológica se observó una proliferación expansiva situada en la dermis, con arquitectura globular y constitución celular basaloide atípica, rica en mitosis así como en áreas de necrosis; la celularidad matricial se alternaba con menor proporción de sebocitos dispersos y no se objetivó infiltración de luces vasculares, ni linfática, ni perineural, y con ello se confirmó que se trataba de un nuevo carcinoma sebáceo (Figura 2).

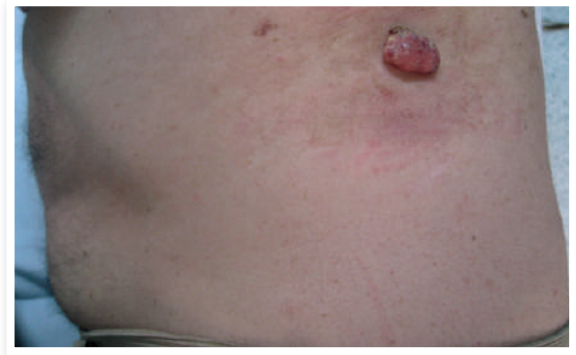
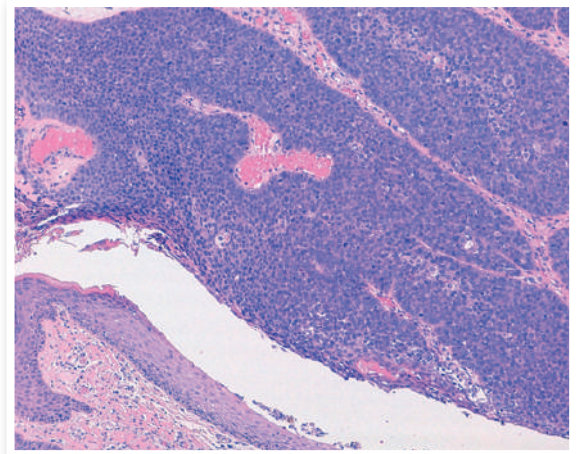


Figura 1

Figura 2





## Comentario

El síndrome de Muir-Torre es una genodermatosis con herencia autosómica dominante, alto grado de penetrancia y expresividad variable, que asocia la presencia de una o múltiples neoplasias internas (más frecuentemente tumores gastrointestinales y neoplasias genitourinarias) y adenomas sebáceos, carcinomas sebáceos u otro tumores cutáneos como el queratoacantoma. En el caso del paciente se observó la presencia de adenomas y carcinomas sebáceos y un adenocarcinoma de colon.

## Tumores

32 Ángela Hermosa Gelbar, Natalia Sánchez-Neila,  
Óscar Muñoz Moreno-Arrones, Ernesto Muñoz Zato

# Nódulos simétricos en las piernas de un paciente procedente de África





# Nódulos simétricos en las piernas de un paciente procedente de África

Ángela Hermosa Gelbar, Natalia Sánchez- Neila, Óscar Muñoz Moreno-Arrones, Ernesto Muñoz Zato

## Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 22 años de edad, de raza negra, natural de Camerún, que consultaba por la aparición progresiva de lesiones asintomáticas en ambas piernas desde hacía aproximadamente un año.

Como único antecedente personal de interés, nuestro paciente refería haber padecido en la infancia varios episodios de abscesos en piernas y brazos, que se resolvieron en la adolescencia de forma espontánea. Además aportaba unas serologías para VIH y virus de la hepatitis B y C negativas.

Como antecedentes epidemiológicos, destacamos que nuestro paciente había estado en el último año en varios países africanos, entre ellos Camerún, Nigeria y Argelia, permaneciendo los últimos meses en Melilla. Anteriormente había dedicado su vida a la agricultura, pero no había estado en contacto con animales.

Negaba que las lesiones hubieran aparecido a raíz de haber sufrido alguna picadura, traumatismo o estuvieran en relación con la depilación. Tampoco refería haberse bañado en alguna piscina o jacuzzi, aunque es probable que se hubiera bañado en algún río.





Debido a sus condiciones de vida, los hábitos higiénicos de nuestro paciente habían sido escasos en los últimos meses.

Asimismo, negaba haber consumido leche no pasteurizada, medicamentos en los últimos meses ni había mantenido relaciones sexuales de riesgo.

En la anamnesis por aparatos, la cual estaba dificultada por la barrera idiomática, el paciente no refería otros síntomas asociados. No había presentado fiebre, malestar general, artralgias, ni síndrome constitucional. Negaba la aparición de otras lesiones cutáneas y tampoco comentó haber presentado lesiones en las mucosas.

### Exploración física

A la exploración se objetivaban múltiples nódulos subcutáneos normocoloreados, de consistencia semiblanda, no adheridos a planos profundos, que se distribuían de forma bilateral y simétrica por la cara anterior de ambas rodillas, así como en el tercio inferior de ambas piernas (Figura 1a y 1b). Estas lesiones no presentaban aumento local de la temperatura, tampoco fluctuaban ni supuraban y dermatoscópicamente no mostraban ningún hallazgo destacable.

Por otro lado observamos una lesión en el segundo dedo del pie derecho, que consistía en una pápula de color eritematoviolácea de consistencia dura (Figura 1c), dolorosa al tacto, que en la dermatoscopia mostraba lagunas vasculares. No presentaba datos de ulceración ni sangrado activo y tampoco hiperqueratosis en la superficie. El paciente refería que esta lesión había aparecido recientemente con rapidez y lo atribuía a haber pasado mucho tiempo caminando.



**Figura 1.** a) Se aprecian nódulos normocoloreados bilaterales y simétricos, en ambos MMII. b) Detalle de los nódulos en la rodilla izquierda. c) Lesión en el segundo dedo del pie derecho, consistente en una pápula dura eritematoviolácea



## Exploraciones complementarias

Se realizaron diversas pruebas complementarias, entre ellas biopsia de uno de los nódulos de las rodillas, con el fin de obtener una muestra para examen histopatológico y otra para cultivo microbiológico, para descartar algunas entidades de etiología inflamatoria, como una sarcoidosis, u otra enfermedad granulomatosa o de causa infecciosa, como por ejemplo una infección por micobacterias atípicas, una lepra nodular, una micosis profunda o una actinomicosis.

También se tomó biopsia de la lesión del segundo dedo del pie derecho, con la sospecha de que se tratara de una lesión de origen vascular, como por ejemplo un granuloma piogénico o un sarcoma de Kaposi.

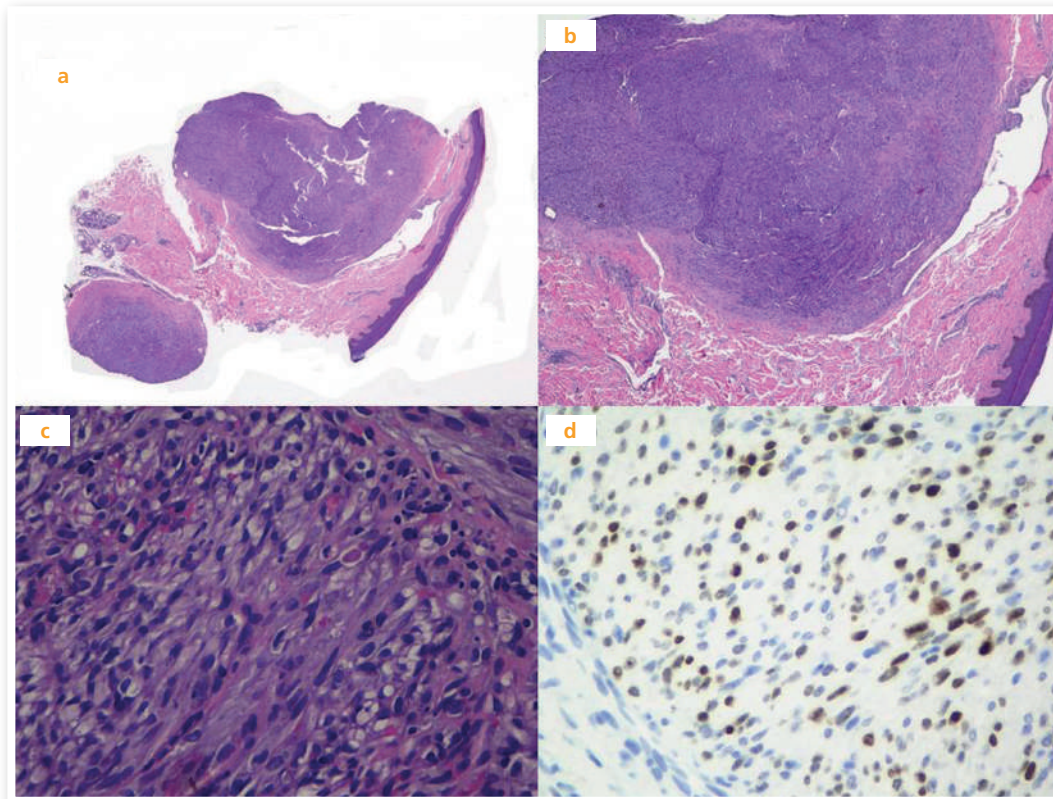
Ambas biopsias mostraban en el estudio histológico una proliferación tumoral, que formaba nódulos bien delimitados en dermis y tejido subcutáneo. A mayor aumento se apreciaba que estas tumoraciones estaban constituidas por células fusiformes, formando haces mal definidos, sin atipia ni mitosis. Entre las células quedaban algunos espacios alargados o pequeñas luces redondeadas. En las muestras se observan además glóbulos hialinos salpicados. Las tinciones para CD31, podoplanina y HHV8 fueron positivas (Figura 2a-d).

Los resultados de los cultivos de la biopsia cutánea de uno de los nódulos de la rodilla fueron negativos para bacterias, hongos y micobacterias.

Además se realizó un Mantoux, que mostró una induración de 15 mm a las 72 horas.

## Diagnóstico

Con todos estos datos se realizó el diagnóstico de Sarcoma de Kaposi endémico o africano, de tipo nodular.



**Figura 2.** **a y b)** Se objetiva una proliferación tumoral bien delimitada en dermis y tejido subcutáneo. **c)** Células fusiformes formando haces mal definidos, sin atipia ni mitosis. Entre las células quedan algunos espacios alargados o pequeñas luces redondeadas. En las muestras además se observan salpicados glóbulos hialinos. **d)** Positividad inmunohistoquímica para HHV8



## Tratamiento y evolución

Tras realizar el diagnóstico, se realizaron unas nuevas serologías que resultaron negativas para el VIH, pero sin embargo se objetivó que el paciente tenía datos de infección por hepatitis B.

Además, se realizó un estudio panendoscópico, que descartó afectación de la vía digestiva.

Se extirparon las lesiones que al paciente le resultaban más molestas y actualmente está pendiente de recibir tratamiento con radioterapia en el resto de las lesiones.

## Comentario

El sarcoma de Kaposi (SK) es un tumor vascular de bajo grado que se asocia a infección por el virus del herpes humano tipo 8. Existen cuatro formas clínico-epidemiológicas distintas: la variante clásica, la africana o endémica, la variante asociada a SIDA y la forma iatrogénica.

El SK endémico es una variante muy frecuente en países de África central, donde constituye hasta el 9% de los tumores malignos. Típicamente aparece en varones adultos de entre 30 y 45 años. Sin embargo, también puede afectar a mujeres y niños sin VIH, y puede tener un curso indolente o agresivo. Se pueden distinguir cuatro subvariantes; nodular, florida, infiltrativa y linfadenopática. El subtipo nodular, es el más frecuente y suele tener un curso lento y benigno a diferencia de otros subtipos, aunque puede coexistir con otros tumores agresivos.

El diagnóstico es histológico y varía en función de la fase clínica. En estadios iniciales, los hallazgos histológicos son poco llamativos. Las técnicas de inmunohistoquímica pueden ayudar en estos casos dudosos.



Las luces vasculares son de origen linfático y se marcan con el anticuerpo D2-40 y con podoplanina. Otros marcadores que pueden ser positivos son CD31 y CD34. Además la PCR para HHV-8 es positiva en las células endoteliales que recubren los espacios vasculares de lesiones de SK, así como en las típicas células fusiformes.

El tratamiento en el SK debe ser individualizado y depende de si se trata de lesiones únicas o diseminadas y de si hay afectación visceral, así como del estado inmunológico del enfermo. La actitud conservadora con vigilancia, en ocasiones puede ser una buena opción. Entre los tratamientos utilizados se encuentran la cirugía, el láser, la administración de quimioterapia intralesional y la radioterapia. La terapia antirretroviral ha mostrado buenos resultados en los casos asociados a VIH.

**Tumores**

**33** Priscila Giavedoni, Ramón Pigem, Albert Brugués, Antoni Bennassar

**Viejos problemas, viejos remedios**





# Viejos problemas, viejos remedios

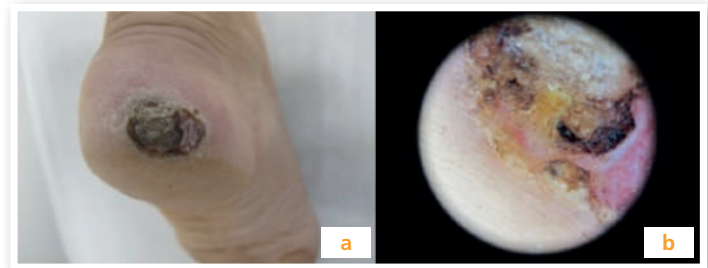
Priscila Giavedoni, Ramón Pigem, Albert Brugués, Antoni Bennassar

## Anamnesis

Se presenta el caso de una mujer de 57 años sin antecedentes personales ni familiares de melanoma (Rigel: 0). La paciente consulta por una lesión tumoral de 12 meses de evolución en el talón izquierdo verrucosa y ulcerada. La lesión había aumentando progresivamente de tamaño y sangrado espontáneamente en varias ocasiones. En los últimos 6 meses, la paciente había estado en tratamiento con su podólogo que le iba desbridando la lesión sin mejoría, por lo que decidió consultar al especialista.

## Exploración física

Clínicamente se trata de una lesión nodular ulcerada en talón izquierdo de 3,4 x 2,8 cm con collarete queratósico en periferia (Figura 1a). En la exploración dermatoscópica se observan restos de pigmento melánico escasos, y un área nodular acrómica ulcerada con vasos polimorfos (Figura 1b).



**Figura 1.** a) Melanoma lentiginoso acral. Lesión de 3,4 x 2,8 cm. Ulcerada con costra. b) Melanoma lentiginoso acral. Dermoscopia. Lesión asimétrica, policroma. Restos de pigmento melánico escasos, y área nodular acrómica ulcerada con vasos polimorfos





## Exploraciones complementarias

- Analítica: hemograma, bioquímica general, pruebas de coagulación y perfil hepático sin alteraciones. Proteína S-100 normal. Tomografía por emisión de positrones que no mostró imágenes patológicas.
- Diagnóstico inicial: la biopsia cutánea confirmó que se trataba de un melanoma maligno (MM).

## Tratamiento

Se procedió al tratamiento según protocolo de la Unidad de Melanoma de nuestro servicio:

- Exéresis de la lesión con 2 cm de margen lateral hasta tejido subcutáneo profundo. El defecto quirúrgico se aproximó mediante Plicatura de Avance Forzado (PAF) de Vilalta-Solsona y se dejó granular por 2 semanas. Al presentar tejido de granulación suficiente se procedió a su cierre definitivo mediante colocación de injertos en cita del muslo como zona dadora (Figura 2).
- Biopsia selectiva de ganglio centinela (BSGC) inguinal.
- Tratamiento sistémico con interferón- $\alpha$ .



**Figura 2.**  
Melanoma  
lentiginoso acral.  
Reparación  
quirúrgica con  
injerto en cinta



## Estudio histológico

- Lesión primaria: melanoma lentiginoso acral en crecimiento vertical. Índice de máxima infiltración de Breslow 4,5 mm, nivel IV de Clark, con presencia de ulceración. Ocho mitosis por mm<sup>2</sup>.
- BSGC: se identificaron y resecaron 3 ganglios, dos de los cuales presentaron metástasis de melanoma en el estudio histológico.

## Diagnóstico definitivo

Melanoma lentiginoso acral estadio IIIb.

## Evolución

La zona donde se realizó el injerto en cinta cicatrizó completamente (Figura 3), y la paciente se encuentra actualmente recibiendo tratamiento sistémico con interferón- $\alpha$ .



**Figura 3.**  
Melanoma  
lentiginoso acral.  
Control post  
quirúrgico a los  
40 días



## Comentario

El injerto en cinta es una opción sencilla en la cirugía reconstructiva y con una baja tasa de complicaciones. Se trata un una variante de injerto de piel parcial que se puede utilizar en defectos quirúrgicos de gran tamaño con un buen sustrato de tejido de granulación. Su principal ventaja es la sencillez de procedimiento (no se precisa de dermatomo, se puede realizar con anestesia local) y la rapidez (no precisa de suturas, pues el injerto se deja adherido al fondo del defecto). Es importante destacar el espacio que debe dejarse entre las tiras de piel, pues dicha depleción de queratinocitos estimula la rápida epitelización del defecto.

En nuestro caso la evolución fue excelente, con una rápida cicatrización y recuperación de la función.

Sección IX

## Vasculitis y panculitis





# Índice

- Caso 01. Dolor abdominal y nódulos cutáneos en una mujer trasplantada renal
- Caso 02. Lesiones cutáneas nodulares dolorosas e imágenes nodulares en radiografía de tórax
- Caso 03. Lesiones nodulares congénitas en recién nacido
- Caso 04. Placas induradas asociadas a artralgias y alopecia difusa
- Caso 05. Mujer con nódulos dolorosos en las piernas: algo más que una enfermedad dermatológica
- Caso 06. Nódulos cutáneos dolorosos en miembros inferiores
- Caso 07. Nódulos purpúricos y dolorosos recidivantes
- Caso 08. Placa flogótica en recién nacido de 3 días de vida
- Caso 09. Placas purpúricas acrales bilaterales en la infancia

## Vasculitis y paniculitis

01 Maria Ubals Cazorla, Anna Castany Pich, Cecilia Juarez Dobjanschi,  
Glòria Aparicio Español

# Dolor abdominal y nódulos cutáneos en una mujer trasplantada renal





# Dolor abdominal y nódulos cutáneos en una mujer trasplantada renal

Maria Ubals Cazorla, Anna Castany Pich, Cecilia Juarez Dobjanschi, Glòria Aparicio Español

## Anamnesis

Mujer de 57 años, sin alergias medicamentosas conocidas, que consulta por dolor abdominal y lesiones cutáneas en extremidades inferiores.

Como antecedentes patológicos de interés la paciente tiene hipertensión arterial esencial de larga evolución, nefroangioesclerosis y enfermedad renal crónica terminal secundaria precisando hemodiálisis en 2008 (como complicaciones presentó hiperparatiroidismo secundario con múltiples fracturas de estrés tratadas conservadoramente) y finalmente recibió un trasplante renal en julio de 2011, con buena evolución posterior (cifras de creatinina habituales de 0,9 mg/dL y sin proteinuria). También tuvo una neoplasia de mama bilateral en abril de 2008 (pT2N0M0) que fue tratada mediante mastectomía bilateral, biopsia ganglio centinela que fue negativa, radioterapia y hormonoterapia durante 5 años; actualmente se encuentra libre de enfermedad. En 2011 tuvo un accidente isquémico transitorio y desde entonces realiza tratamiento antiagregante. Su tratamiento habitual incluye: Mofetil Micofenolato, Everolimus, Clopidogrel, Hidroferol, Pantoprazol y Furosemida. Como antecedentes familiares destacan múltiples neoplasias (padre con carcinoma gástrico y dos hermanas con neoplasia de mama, una de ellas además carcinoma papilar de tiroides); no se ha realizado ningún estudio genético familiar al respecto.



La paciente consulta a urgencias de nuestro hospital en diciembre de 2014 por dolor abdominal epigástrico, no irradiado, además de nódulos cutáneos en extremidades inferiores de 2 días de evolución. La paciente no refería fiebre, náuseas, vómitos, diarreas, deposiciones oscuras, toma de antiinflamatorios no esteroideos los días previos, introducción de fármaco recientemente ni otra sintomatología de interés.

### Exploración física

A su llegada a urgencias la paciente se encontraba hemodinámicamente estable y afebril. Presentaba regular estado general, leve deshidratación cutáneo-mucosa, además de ictericia conjuntival. La exploración cardiovascular, neurológica y respiratoria era normal. A la exploración abdominal presentaba dolor a la palpación difusa, más intensamente en epigastrio, con peristaltismo presente, sin visceromegalias palpables ni signos de peritonismo.

Presentaba nódulos eritemato-violáceos en extremidades inferiores, de 2 cm de diámetro aproximadamente, tumefactos, con aumento de temperatura local y sin alteración de la superficie epidérmica adyacente.

### Pruebas complementarias

Se le realizó un electrocardiograma, radiografía de tórax y de abdomen que no mostraron hallazgos destacables, además de un equilibrio ácido base sin alteraciones hidroelectrolíticas.

Los análisis demostraron una leucocitosis de  $10,430 \times 10^9/L$  (Neutrófilos 90%, Linfocitos 4,2%), siendo el resto de hemograma normal. La coagulación y la función renal estaban conservadas. La bilirrubina era de 5.5 mg/dL y la bilirrubina directa de 4,38 mg/dL. La AST 450 UI/L, ALT 668 UI/L, fosfatasa alcalina 157 UI/L, GGT 157 UI/L, LDH 588 UI/L y amilasa pancreática 2981 UI/L. La PCR era de 2 mg/dL. El colesterol 209 mg/dL y triglicéridos 79 mg/dL. El estudio de anemias y hormonas tiroideas fueron normales.





**Figura 1.** Nódulos subcutáneos eritematosos en extremidades inferiores, sin afectación de la superficie epidérmica adyacente



Para filiar la etiología de la pancreatitis se realizó una ecografía abdominal que mostró mínima ectasia de la vía biliar (colédoco de 7 mm), sin imagen de litiasis y una colangioRMN abdominal que objetivó barro biliar, sin litiasis y sin alteraciones estructurales del páncreas. Los marcadores tumorales (CEA, CA 15.3, CA 19.9) fueron negativos.

Respecto a los nódulos cutáneos se realizó una biopsia cutánea que mostró una paniculitis mixta, predominantemente lobulillar, con adipocitos necróticos con material basófilo y granular en su interior secundarios a la saponificación grasa, constituyendo células fantasma típicas de la paniculitis pancreática. Los cultivos de la biopsia cutánea fueron negativos (bacterias, hongos y micobacterias), los niveles de ASLO, serología de yersinia enterocolítica y Quantiferon todo negativo.

## Diagnóstico

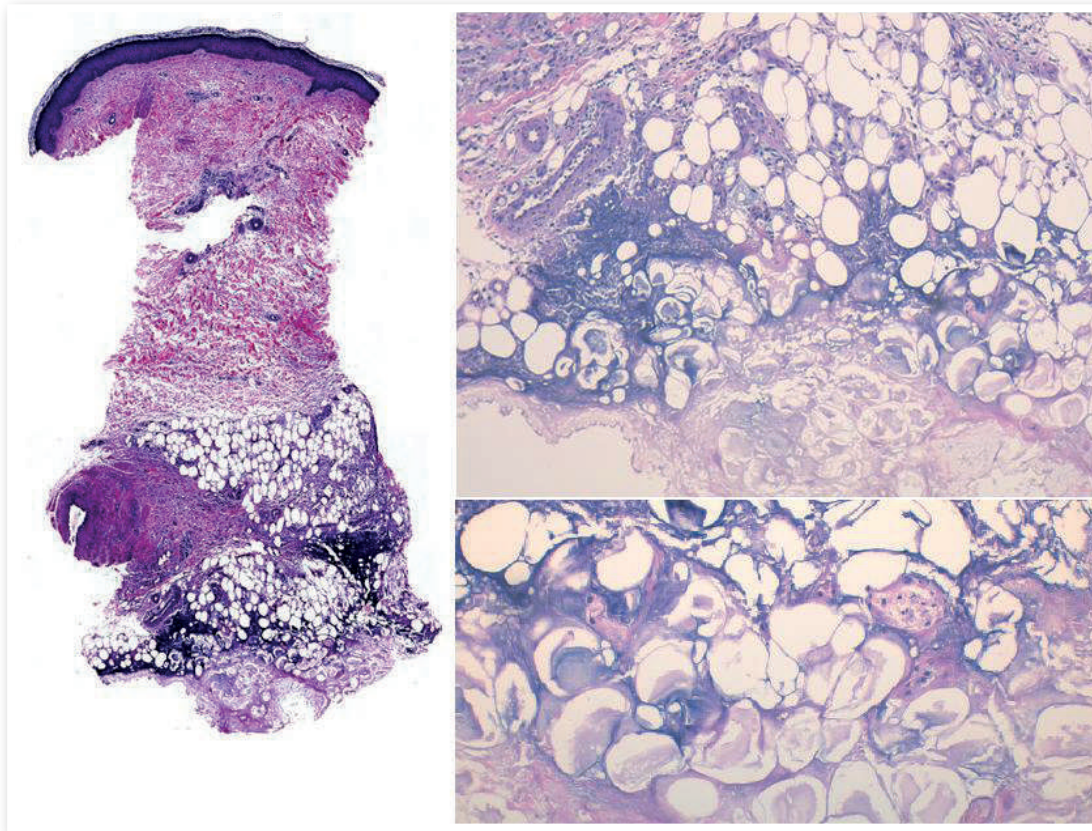
Pancreatitis aguda de probable origen biliar y paniculitis pancreática secundaria.

## Tratamiento

La paciente realizó tratamiento con dieta absoluta, sueroterapia y analgesia, además de reposo físico con las extremidades inferiores elevadas. No se administraron AINEs por la nefropatía basal de la paciente.

## Evolución

Al cabo de 5 días de dieta absoluta, mejoró la clínica abdominal y en la analítica se normalizaron los valores de las transaminasas, la bilirrubina y la amilasa pancreática. Al cabo de un mes las lesiones cutáneas disminuyeron considerablemente, palpándose sólo un nódulo subcutáneo y el resto dejando una hiperpigmentación postinflamatoria residual.



**Figura 2.** Panculitis lobulillar sin vasculitis, con "células fantasma"



## Comentario

La paniculitis pancreática es rara pero es un diagnóstico diferencial importante a considerar en los pacientes con paniculitis. Afecta a un 2-3% de los individuos con enfermedad pancreática, principalmente pancreatitis aguda o crónica y carcinoma de páncreas. La elevación de la lipasa, amilasa y triptasa causa necrosis del tejido graso subcutáneo, pero también puede afectar la grasa periarticular, visceral y de médula ósea, asociando a la clínica abdominal y cutánea otras manifestaciones: artritis, serositis, reacción leucemoide y eosinofilia, síndrome infrecuente pero establecido en la literatura conocido como síndrome PPP. Los nódulos subcutáneos suelen afectar las extremidades inferiores distalmente, un tercio de los casos típicamente se ulceran y drenan material graso. La paniculitis puede preceder la enfermedad abdominal hasta en un 40% de los casos y con un intervalo de 1 a 7 meses, de modo que conociendo la relación entre paniculitis, artritis y enfermedad pancreática se puede realizar un diagnóstico precoz. El diagnóstico se realiza con la biopsia cutánea que muestra una paniculitis lobulillar sin vasculitis con células fantasma, típicas de esta enfermedad. Se debe tratar la enfermedad pancreática subyacente, siendo los corticoides ineficaces en esta entidad.

## Vasculitis y paniculitis

02 Natàlia Moreno Ribera, Priscila Giavedoni, Clara Fernández Sartorio

Lesiones cutáneas nodulares dolorosas  
e imágenes nodulares en radiografía  
de tórax





# Lesiones cutáneas nodulares dolorosas e imágenes nodulares en radiografía de tórax

Natàlia Moreno Ribera, Priscila Giavedoni, Clara Fernández Sartorio

## Anamnesis

Varón de 38 años, natural de Pakistán, residente en España desde los últimos 4 años, con antecedentes patológicos de asma y rinitis alérgica. Ingresa en nuestro centro por un cuadro febril de 39°C de 3 semanas de evolución, que se acompañaba de tos sin expectoración productiva, aunque refería un episodio aislado de hemoptisis. Había sido tratado previamente con azitromicina y amoxicilina-ácido clavulánico sin mejoría. Como único antecedente refería un viaje a Pakistán hacía 6 meses.

## Exploración física

Al realizar la exploración física destacaba la presencia de múltiples nódulos eritemato-violáceos de pequeño tamaño (<2cm) que eran dolorosos a la palpación y no estaban ulcerados. Se localizaban en la cara anterior y posterior de piernas, en los muslos y en ambos antebrazos (Figura 1).

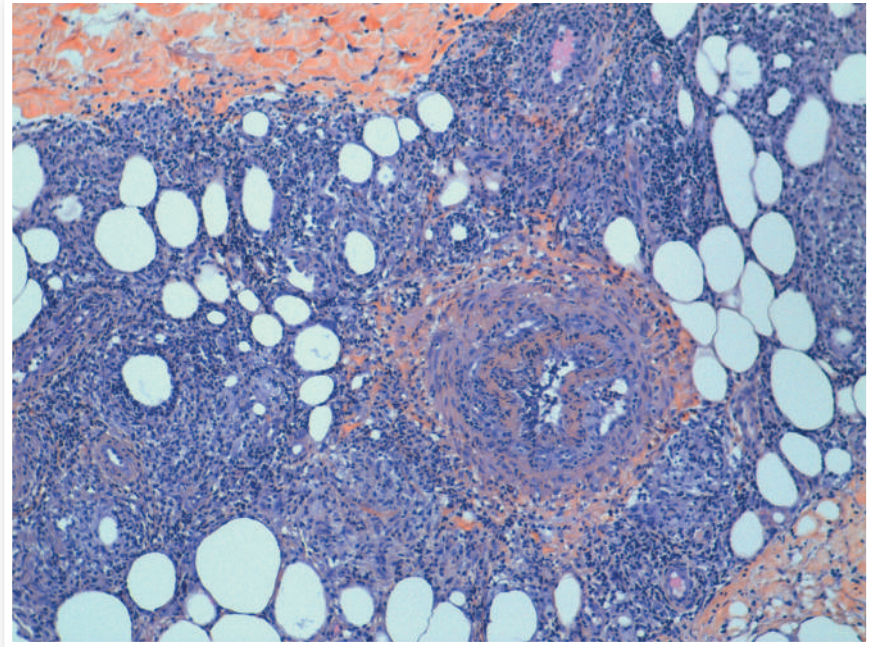


**Figura 1.** Lesiones cutáneas nódulares eritemato-violáceas localizadas en cara anterior y posterior de piernas



## Exploraciones complementarias

En la analítica destacaba PCR de 3.8 mg/dl, LDH de 460 U/ml, VSG de 57 mm, sin otras alteraciones. Se realizó radiografía de tórax que mostró dos pequeñas imágenes nodulares a nivel parahiliar derecho. En la TC torácica se observaron adenopatías mediastínicas superiores, paratraqueales derechas y un mazacote adenopático subcarinal de 22 mm de diámetro. Se realizaron varios cultivos de esputo, jugo gástrico y lavado bronquioalveolar que fueron negativos. Se realizó una fibrobroncoscopia con punción de un ganglio intratorácico que objetivó la presencia de granulomas con necrosis central. La biopsia cutánea de una de las lesiones mostraba una panculitis linfo-histiocitaria de predominio lobulillar con presencia de algunos granulomas y vasculitis de vasos de pequeño y mediano calibre (Figura 2). El cultivo de la biopsia fue negativo para bacterias, hongos y micobacterias.



**Figura 2.** Biopsia cutánea que muestra panculitis linfo-histiocitaria de predominio lobulillar con presencia de granulomas y vasculitis





## Diagnóstico

Eritema indurado de Bazin.

## Tratamiento y evolución

A pesar de no demostrarse la presencia de micobacterias en ninguna de las muestras, se instauró tratamiento tuberculostático con 4 fármacos (isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol). Cuatro días después del inicio del mismo, aparecieron nuevas lesiones cutáneas nodulares de las mismas características que las iniciales, localizadas en extremidades inferiores. Se realizó tratamiento tuberculostático cuádruple durante 2 meses y después isoniacida y rimfampicina durante 4 meses más. Con dicho tratamiento las lesiones cutáneas remitieron quedando sólo una hiperpigmentación post-inflamatoria residuales en ambas extremidades inferiores en las visitas de control posteriores.

## Comentario

El eritema indurado de Bazin es una forma de tuberculide que se asocia a la infección por *Mycobacterium tuberculosis*. Se piensa que se produce por fenómenos de hipersensibilidad tipo II hacia el bacilo tuberculoso, lo que produciría una vasculitis de vasos de pequeño y mediano calibre localizados en el panículo adiposo, siendo la panculitis lobulillar secundaria a la isquemia. Se engloba dentro del grupo de las vasculitis nodulares. Suele presentarse con más frecuencia en mujeres jóvenes, con evolución crónica recidivante. Clínicamente, se presenta como nódulos o placas bilaterales eritemato-violáceos, localizados principalmente en cara posterior y lateral de extremidades inferiores, con tendencia a la ulceración.



Histológicamente, se describe como una paniculitis lobulillar con vasculitis. Inicialmente, el infiltrado es predominantemente neutrofilico y, más tarde, se añaden histiocitos, linfocitos, células epiteloides y células gigantes multinucleadas que confieren un aspecto granulomatoso al infiltrado inflamatorio. Los cultivos de las lesiones son negativos para el bacilo de Koch, pero en algunos casos se ha podido demostrar la presencia de ADN de *M. tuberculosis* en las lesiones cutáneas mediante la PCR. El tratamiento de elección es la terapia antituberculosa.



## Bibliografía

- 1 Mascaró JM, Baselga E. Erythema induratum of Bazin. *Dermatol Clin*. 2008; 26:439-45.
- 2 Segura S, Pujol RM, Trindade F, et al. Vasculitis in erythema induratum of Bazin: a histopathologic study of 101 biopsy specimens from 86 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2008; 59:839-51.
- 3 Barbagallo J, Tager P, Ingleton R, et al. Cutaneous tuberculosis: diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2002; 3:319-28.

## Vasculitis y paniculitis

03 Carolina Vila Sava, Magdalena Silla Prósper,  
Francisco Manuel Ildefonso Mendonça, Manuel Perea Cejudo

# Lesiones nodulares congénitas en recién nacido





# Lesiones nodulares congénitas en recién nacido

Carolina Vila Sava, Magdalena Silla Prósper, Francisco Manuel Ildefonso Mendonça, Manuel Perea Cejudo

## Anamnesis

Neonato a término de 3 días de vida que a las 24 horas de nacimiento desarrolla lesiones asintomáticas en miembros superiores. Entre sus antecedentes familiares destaca madre con prolapso valvular mitral, padre sano. Embarazo controlado de 4 semanas con serologías del primer trimestre negativas. Estreptococo del grupo B negativo. Antibioterapia intraparto por patología cardíaca materna. Parto vaginal instrumentalizado con fórceps, test de Apgar 9/10/10 y peso 3.355 gr.

## Exploración física

Buen estado general, afebril y normohidratado. En la región deltoidea del brazo izquierdo presentaba una lesión nodular eritematoviolácea de superficie lisa, brillante, no adherida a planos profundos de 2,5 cm de diámetro, asintomática a la palpación (Figura 1).

**Figura 1.** Nódulo eritematovioláceo de superficie lisa y brillante



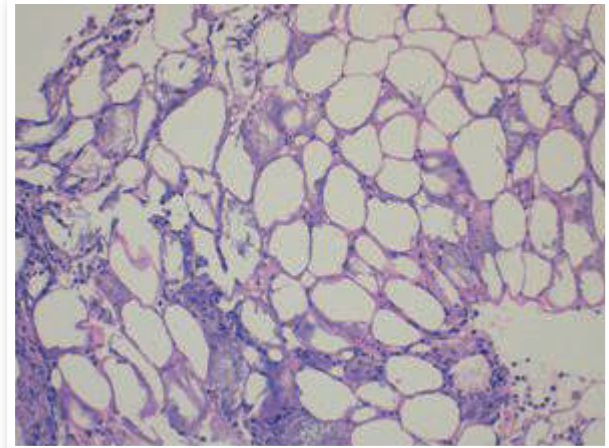


En miembro superior y región claviclar derechos dos lesiones nodulares subcutáneas más palpables que visibles con piel suprayacente mínimamente eritematosa, no aumentadas de temperatura y de consistencia blanda al tacto.

### Pruebas complementarias

Hemograma y bioquímica normales salvo LDH 1393 U/L. Frotis de sangre periférica sin alteraciones. Hemocultivos seriados negativos. Ecografía abdominal y cerebral normal. Se realizó biopsia de la lesión nodular del brazo izquierdo con salida de material blanquecino-amarillento “grumoso” y se tomaron muestras para tinción de Gram y cultivo que resultaron negativos. El estudio histológico puso de manifiesto un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario de predominio lobulillar sin vasculitis. Con mayor aumento se aprecian adipocitos de distinto tamaño, con paredes dilatadas, amorfas y desestructurados conteniendo en su interior material hialino dispuesto de forma radial típico de la adiponecrosis subcutánea (Figura 2).

Las determinaciones seriadas de los niveles de calcio fueron normales.



**Figura 2.** Infiltrado inflamatorio de predominio lobulillar, adipocitos con paredes dilatadas, amorfas y desestructurados conteniendo en su interior material hialino dispuesto en forma radial



## Diagnóstico

Necrosis grasa del recién nacido (NGRN) o adiponecrosis subcutánea.

## Tratamiento y evolución

Las lesiones mostraron una involución espontánea con desaparición completa de las mismas en las semanas siguientes sin necesidad de tratamiento.

## Comentario

La NGRN es una afección infrecuente de curso benigno y regresión espontánea. Aparece en las primeras semanas de vida, generalmente en niños a término localizadas en tronco, brazos, nalgas o cara. El diagnóstico se fundamenta en la clínica e histología: paniculitis lobulillar sin vasculitis, encontrándose en ocasiones los típicos cristales de colesterol. En el diagnóstico diferencial hay que tener en cuenta la mastocitosis congénita, esclerema neonatorum, infecciones congénitas o procesos linfoproliferativos entre otros. Recientemente se ha descrito su posible asociación con la hipotermia terapéutica en la prevención de la encefalopatía hipóxico-isquémica, barajándose la hipótesis de que una acentuada hipoperfusión favorecería la calcificación y necrosis de la grasa, aunque no se ha podido demostrar la relación. A pesar de su curso clínico favorable una de las complicaciones más graves que puede aparecer es la hipercalcemia, por lo que se recomiendan controles periódicos de los niveles de calcio (semanales o cada dos semanas) durante los primeros 6 meses de vida.

## Vasculitis y panculitis

04 Elena Remedios Martínez Lorenzo

Placas induradas asociadas a artralgias  
y alopecia difusa







# Placas induradas asociadas a artralgiyas y alopecia difusa

Elena Remedios Martínez Lorenzo

## Anamnesis

Mujer de 35 años, sin antecedentes personales de interés, salvo la presencia de artralgiyas, de predominio nocturno, que controlaba de forma habitual con AINES. Acude a consulta de dermatología por placa dolorosa y eritematosa de 15 cm de diámetro con áreas cicatriciales superficiales de consistencia pétreas en raíz de muslo izquierdo que había comenzado hacía 4 meses tras un pequeño traumatismo y fue creciendo progresivamente en el último mes, junto con lesión similar de unos 6 cm en raíz de brazo derecho de 2 meses de evolución y que apareció de manera espontánea. Con la sospecha de panculitis lúpica se comienza estudio complementario y tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/d en pauta descendente. Tras haber finalizado tratamiento corticoideo, comienza con lesiones nodulares profundas en antebrazo derecho y muslo izquierdo, además de pérdida de cabello generalizada y lesiones eritematosas en rama mandibular, escote, pabellón auricular y dorso de manos, intentándose tratamiento con hidroxicloroquina que hubo que suspender por prurito.

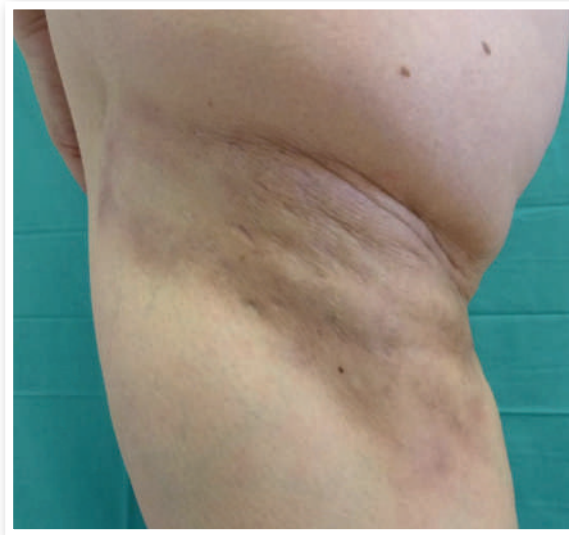
Ante las lesiones cutáneas y las artralgiyas se solicita valoración por reumatología quienes inician tratamiento con Metotrexate que se suspende en menos de 1 mes por elevación brusca de transaminasas.

Seis meses más tarde sufrió un último brote. En este momento, precisó ingreso por fiebre y tumefacción intensa en ambos miembros inferiores, siendo más leve en el derecho, con impotencia funcional severa y gran deformidad que se controló con bolos de prednisona tras descartar patología infecciosa.



## Exploración física

En el último brote de la enfermedad se observaban placas atróficas con costras en superficie de pequeño tamaño, con hundimiento de la piel en cara externa de brazo derecho, región proximal y lateral de pierna derecha, submandibular derecha y raíz de cara lateral de muslo izquierdo que además asociaba intensa deformidad (Figura 1). Eritema en codos, dorso de articulaciones de manos y pies y periungueal. Además presentaba dos placas alopécicas eritematodescamativas en región parietooccipital bilateral con leve atrofia y alopecia difusa junto con importante disminución de densidad y aclaramiento del cabello.



**Figura 1.** Placa indurada en muslo izquierdo. Alopecia no cicatricial parietooccipital



## Exploraciones complementarias

Se obtuvo una biopsia cutánea profunda cuyo estudio histopatológico mostraba hiperqueratosis paraqueratósica junto con intenso edema de la unión dermoepidérmica, con infiltrado linfoide en dermis y abundantes histiocitos en tejido celular subcutáneo, siendo compatible con lupus eritematoso profundo. Asimismo, se realizó inmunofluorescencia que resultó negativa. Además, se hizo estudio de imagen mediante resonancia magnética que revelaba la presencia de importante edema de tejido celular subcutáneo, colecciones líquidas interfasciales y engrosamiento de la piel adyacente compatible con celulitis, fascitis y miositis bilateral. Se completó el estudio con analítica que incluía sistemático de sangre, perfil básico, renal y hepático, proteinograma y perfil de autoinmunidad, en los que se presentaba ANA negativo, anti-ENA negativos y solo destacaba VSG elevada y anticuerpos anticardiolipina débilmente positivos.

## Diagnóstico

Lupus cutáneo profundo o paniculitis lúpica.

## Tratamiento

Tras el control del último brote y, después de revisar la literatura, se decide junto con el servicio de reumatología iniciar tratamiento con dapsona 100 mg al día.



## Evolución

Tras iniciar tratamiento con dapsona, las placas alopécicas comenzaron a repoblar y las lesiones cutáneas a estabilizarse, manteniéndose asintomática y sin actividad desde el inicio de la medicación (Figura 2).

Persistieron placas atróficas residuales que se han tratado de manera satisfactoria mediante injerto de tejido celular subcutáneo.



**Figura 2.** Placa atrófica residual sin signos de actividad tras tratamiento



## Comentario

La paniculitis lúpica, es una manifestación del lupus eritematoso cutáneo a nivel de tejido celular subcutáneo y dermis reticular.

La lesión típica son nódulos y/o placas, dolorosas e induradas y preferiblemente localizadas en región facial, proximal de extremidades, tronco o glúteos. Es característica la marcada atrofia cicatricial en las zonas de lesiones preexistentes. Además, pueden presentarse junto con otras formas clínicas de lupus cutáneo, como las variantes crónica o subaguda.

Generalmente, se trata de una enfermedad crónica que cursa en brotes y presenta una respuesta satisfactoria al tratamiento con hidroxicloroquina, a veces unido a corticoides sistémicos. Como tratamiento de segunda línea, se ha utilizado dapsona, metotrexato y ciclosporina.

Por tanto, nuestro caso se trata de una paciente con un cuadro compatible con paniculitis lúpica, que en ningún momento del seguimiento ha cumplido criterios de lupus eritematoso sistémico. Presentando, además, afectación profunda a nivel de fascia y músculo, con una respuesta insatisfactoria a terapéutica de primera línea, manteniéndose asintomática desde la introducción de la dapsona.



## Bibliografía

- 1 M.a D. Marrero Calvo, M. Rodríguez Serna, P. Castejón Calvete, S. Peláez Malagón. Lupus eritematoso profundo con lipoatrofia secundaria severa. *Med Cutan Iber Lat Am* 2010;38:45-47.
- 2 G. Pérez-Pastor, F. Valcuende, G. Tomás y M. Moreno. Edema palpebral y parotiditis como forma de presentación de la panniculitis lúpica. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:549-52.
- 3 Ujiie H, Shimizu T, Ito M, Arita K, Shimizu H. Lupus erythematosus profundus successfully treated with dapsone: review of the literature. *Arch Dermatol*. 2006;142:399-401.

## Vasculitis y paniculitis

05 Virginia Melgar Molero

Mujer con nódulos dolorosos en las piernas: algo más que una enfermedad dermatológica





# Mujer con nódulos dolorosos en las piernas: algo más que una enfermedad dermatológica

Virginia Melgar Molero

## Anamnesis

Mujer de 55 años de edad con antecedentes de valvulopatía mitral reumática con cirugía de recambio valvular y prótesis mecánica normofuncionante. Seguía tratamiento habitual con atenolol, acenocumarol, torasemida, atorvastatina y omeprazol. Se encontraba hospitalizada desde hacía cinco días por un cuadro de pancreatitis aguda de origen biliar complicada con una bacteriemia por un bacilo Gram negativo (*Raoultella planticola*). Solicitaron desde el servicio de Aparato Digestivo valoración por parte de Dermatología porque en los últimos tres días habían ido apareciendo de forma progresiva unas lesiones en las piernas, tanto cara anterior como posterior, dolorosas a la palpación.

## Exploración física

A la exploración se observaban nódulos eritematosos subcutáneos, con aumento local de temperatura y dolorosos a la palpación, en región pretibial bilateral y en menor medida en cara posterior de ambas piernas (Figura 1).





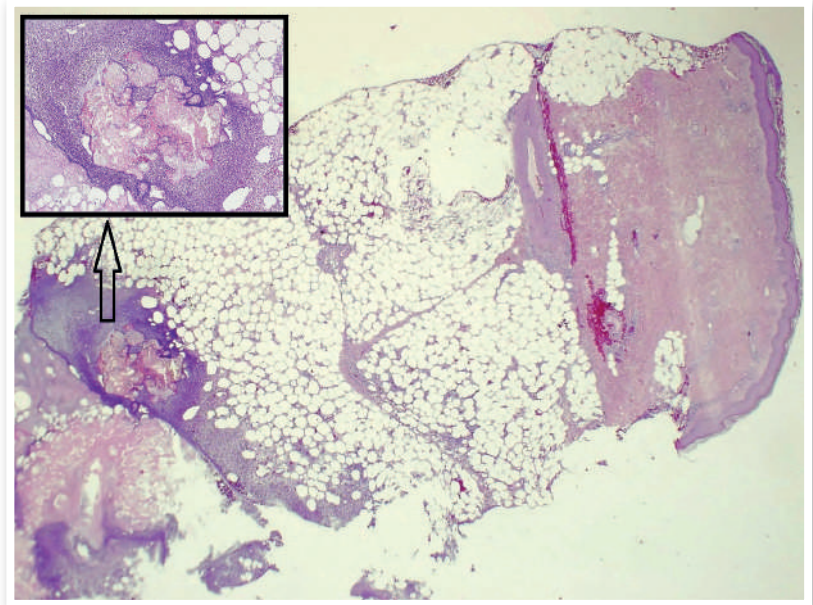
**Figura 1.** Nódulos subcutáneos eritematosos en extremidades inferiores. En detalle una de las lesiones



## Exploraciones complementarias

Analíticamente destacaban una amilasa de 2126 U/l, con bilirrubina total de 12,2 mg/dl, GOT 169 U/l, GPT 124 U/l, fosfatasa alcalina 1516 U/l, GGT 3548 U/l y PCR 307,2 mg/l; además presentaba cifra de leucocitos normal (10,8 x1000/ml) aunque con neutrofilia (10 x1000/ml; 93,3%). El resto de la analítica no tenía alteraciones significativas. Por otro lado ya se había realizado un TAC abdominal en el que se observaba colelitiasis con contenido denso en el colédoco distal compatible con barro biliar y cambios inflamatorios peripancreáticos.

Clínicamente las lesiones eran compatibles con una panculitis, y el contexto clínico de la paciente hacía sospechar una panculitis pancreática, aunque no obstante se realizó una biopsia cutánea en huso para confirmarlo. En ella se podía observar una lesión del panículo adiposo de distribución lobular, con áreas de necrosis grasa enzimática con presencia de células fantasmas que conservaban el reborde celular; alrededor de la lesión se reconocía un intenso infiltrado inflamatorio de tipo agudo, con cariorrexis y presencia de zonas de hemorragia (Figura 2).



**Figura 2.**

Panorámica donde se observa en la parte más profunda de la grasa afectación del lobulillo junto con áreas respetadas más superficiales y a mayor aumento necrosis enzimática de la grasa



## Diagnóstico

Se estableció el diagnóstico de panculitis pancreática.

## Tratamiento

Dado que la paciente ya estaba recibiendo tratamiento adecuado para la patología de base que originó el cuadro cutáneo, únicamente se pautó tratamiento sintomático con indometacina y medidas locales.

## Evolución

La evolución fue favorable, resolviéndose de forma progresiva la panculitis a medida que fue controlándose también la pancreatitis aguda, y permitiendo el alta hospitalaria de la paciente.

## Comentario

La panculitis pancreática es una rara complicación de las patologías pancreáticas, que se produce en un 2-3% de los pacientes con pancreatitis aguda o crónica y también puede producirse en el contexto de un carcinoma de páncreas. Su patogénesis no es bien conocida pero se cree que se produce por la liberación de enzimas pancreáticas que producen una necrosis de la grasa subcutánea. La forma de presentación habitual es en forma de nódulos eritematosos dolorosos en las piernas, muy similar a otras formas de panculitis, pudiéndose acompañar de artritis. Es importante saber que puede preceder a la clínica de la enfermedad pancreática en días o incluso meses hasta en un 40% de los casos.



Para el diagnóstico se requiere la presencia de enfermedad pancreática y hallazgos histológicos sugestivos, siendo los “adipocitos fantasma” producidos por la saponificación de los lípidos y las áreas de necrosis grasa licuefactiva lo más característico. El tratamiento es el de la enfermedad pancreática subyacente. Presentamos un caso de paniculitis pancreática, una entidad que debemos tener en cuenta cuando valoremos a un paciente con una paniculitis por la gravedad de las patologías a las que se asocia y la posibilidad de inicio previo a la clínica de las mismas.



## Bibliografía

- 1 Fernández-Jorge B, Vereá-Hernando MM, Álvarez-Rodríguez R, Paradela S, Fonseca E. Pancreatic panniculitis. Report of a case and review of literature. *An Med Interna*. 2006 Sep;23(9):431-4.
- 2 García-Romero D, Vanaclocha F. Pancreatic panniculitis. *Dermatol Clin*. 2008 Oct;26(4):465-70
- 3 Ito T, Moriuchi R, Kikuchi K, Shimizu S. Pancreatic panniculitis. *BMJ Case Rep*. 2015 Jan 28. [Epub ahead of print]
- 4 Laureano A, Mestre T, Ricardo L, Rodrigues AM, Cardoso J. Pancreatic panniculitis – a cutaneous manifestation of acute pancreatitis. *J Dermatol Case Rep*. 2014; 8(1): 35-37.
- 5 Yang SS, Soon GS, Aw DC. Pancreatic panniculitis. *Dermatol Online J*. 2015 Jan 15;21(1).

## Vasculitis y paniculitis

**06** Rocío Maseda Pedrero, Raquel Paz Pérez, Ander Mayor Iburguren,  
Ana Isabel Rodríguez Bandera

# Nódulos cutáneos dolorosos en miembros inferiores





# Nódulos cutáneos dolorosos en miembros inferiores

Rocío Maseda Pedrero, Raquel Paz Pérez, Ander Mayor Iburguren, Ana Isabel Rodríguez Bandera

## Anamnesis

Varón de 67 años sin antecedentes familiares ni personales de interés. Acudió a urgencias de Dermatología por presentar lesiones cutáneas dolorosas en ambas piernas de quince días de evolución.

## Exploración física

En la exploración física se observaban dos nódulos eritemato-violáceos, dolorosos a la palpación, localizados en región posterior de la pierna izquierda (Figura 1), que en pocos días evolucionaron a úlceras de bordes violáceos irregulares y fondo de fibrina (Figura 2).

## Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea profunda del nódulo de mayor tamaño, en la que se observó una vasculitis de vaso de mediano calibre, compatible con panarteritis nudosa. Los estudios analíticos y serológicos realizados fueron normales, y los cultivos negativos.



**Figura 1.** Nódulo eritematoso de 1,5 x 1,5 cm en región posterior de pierna izquierda



**Figura 2.** Úlcera con borde violáceo irregular y fondo con material fibrinoide





## Diagnóstico

Panarteritis nudosa cutánea (PAN cutánea).

## Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona 50 mg/día y curas locales, con descenso progresivo de los corticoides orales durante los dos meses siguientes.

## Evolución

Las lesiones cutáneas mejoraron de forma significativa tras el inicio del tratamiento. Completó la pauta descendente de corticoides durante dos meses y, hasta la fecha, no ha presentado ninguna recidiva clínica.

## Comentario

La panarteritis nudosa es una forma poco frecuente de vasculitis que afecta a arterias y arteriolas de la dermis profunda y del tejido celular subcutáneo, con poca o ninguna afectación sistémica. Se debe diferenciar de la afectación cutánea que puede aparecer en la panarteritis nudosa sistémica, ya que en este caso, las lesiones suelen corresponder a una vasculitis leucocitoclástica cutánea<sup>(1)</sup>. Su etiología es desconocida, aunque se postula un mecanismo inmune<sup>(1,2)</sup>. La manifestación clínica más frecuente, como en nuestro caso, es la aparición de nódulos eritematosos dolorosos, de predominio en miembros inferiores, que pueden ulcerarse hasta en un 50% de los casos. También puede aparecer necrosis o livedo reticular<sup>(2,3)</sup>. Algunos brotes de lesiones pueden acompañarse de fiebre, mialgias y malestar general.



El diagnóstico de certeza es histopatológico, observándose una vasculitis necrotizante que afecta a arterias y arteriolas de la dermis reticular profunda y de los septos conectivos del tejido celular subcutáneo. Es muy característica la presencia de un depósito de material fibrinoide subendotelial, dando una imagen en diana o escarapela al vaso afectado, que es prácticamente patognomónica de la PAN cutánea<sup>(1,2)</sup>. Los hallazgos de laboratorio no son relevantes para el diagnóstico, pero sí para descartar el compromiso sistémico<sup>(2)</sup>. La elección del tratamiento depende de la severidad de la enfermedad. Los brotes de lesiones suelen responder bien a la administración de antiinflamatorios no esteroideos o prednisona 0,5-1 mg/kg/día vía oral<sup>(2,3)</sup>. Suele tener un curso crónico y el pronóstico suele ser bueno, aunque se han descrito casos de progresión hacia una forma sistémica<sup>(1,3)</sup>.



## Bibliografía

- 1 Requena L. Panarteritis nudosa cutánea. Atlas Dermatopatología: Correlación clinic-patológica. Editorial Menarini. 2007.
- 2 Marcucci C, Chovino L, Sánchez GF, Merola G. Panarteritis nudosa cutánea. Arch Argent Dermatol 2011;61:66-69.
- 3 Morgan AJ, Schwartz RA. Cutaneous polyarteritis nodosa: a comprehensive review. Int Journal Dermatol 2010;49:750-56.

## Vasculitis y paniculitis

**07** Enrique Rodríguez Lomba, Irene Molina López,  
Virna Judith Rodríguez Soria, Jose Antonio Avilés Izquierdo

# Nódulos purpúricos y dolorosos recidivantes





# Nódulos purpúricos y dolorosos recidivantes

Enrique Rodríguez Lomba, Irene Molina López, Virna Judith Rodríguez Soria, Jose Antonio Avilés Izquierdo

## Anamnesis

Varón de 80 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a consultas de Dermatología por presentar múltiples lesiones cutáneas dolorosas, localizadas en ambas piernas y dorso de pies. Refiere que dicha clínica comenzó hace un mes, y ha empeorado progresivamente a pesar de la medicación con sus antiinflamatorios habituales (paracetamol e ibuprofeno). Niega otra sintomatología sobreañadida.

Hace un año y medio, había presentado un episodio similar autolimitado, que se resolvió tras la administración de ibuprofeno y el reposo.

## Exploración física

A la exploración física, el paciente presenta múltiples nódulos purpúricos eritemato-violáceos, subcutáneos y mal delimitados, de 0,5-1x1 cm de diámetro, dolorosos a la palpación y localizados en ambas piernas y dorso de pies. Algunos de ellos presentan una costra necrótica central, rodeada por eritema y descamación perilesional. En maléolo interno de pierna izquierda, se observan máculas hiperpigmentadas residuales en la localización de lesiones previas (Figura 1).

El resto de la exploración no presentaba alteraciones significativas.



**Figura 1.** Múltiples nódulos eritematovioláceos en pantorrilla y dorso de pie izquierdo, algunos de ellos con costra necrótica central y descamación perilesional. Hiperpigmentación residual en localización de lesiones previas

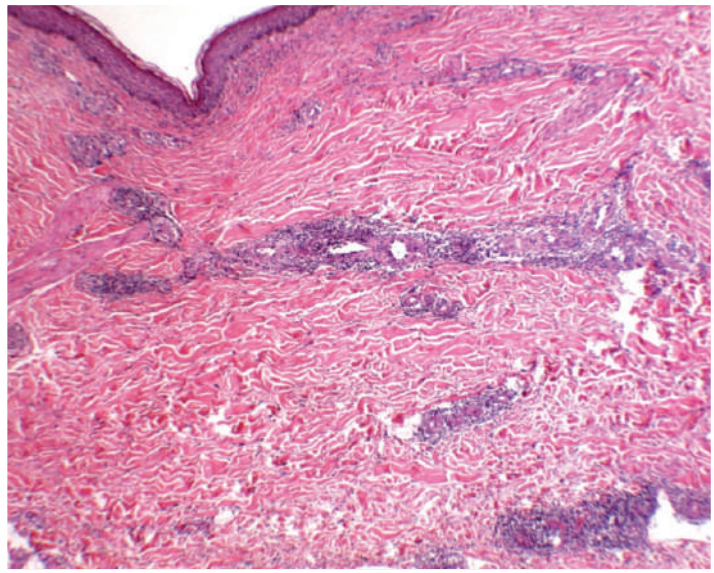


## Exploraciones complementarias

Se realiza una analítica de sangre, en la que se evidencia apenas una discreta leucopenia (3.600), sin otros hallazgos significativos. El estudio de autoinmunidad muestra negatividad para ANA, anti-DNA, o Factor Reumatoide. Los niveles de C3 y de C4 están discretamente descendidos, pero los niveles de inmunoglobulinas y PCR se encuentran dentro de la normalidad. Solicitamos serologías para VHB, VHC, y VIH, que también resultan negativas.

Para completar el estudio de afectación sistémica, se realiza una radiografía de tórax y una analítica de orina que no presenta alteraciones relevantes.

El análisis histopatológico e inmunofluorescencia directa de la biopsia cutánea de una de las lesiones nodulares pone de manifiesto focos de extravasación de hematíes, necrosis fibrinoide, y un infiltrado inflamatorio perivascular localizado en dermis media y profunda, compuesto por linfocitos y neutrófilos con fenómenos de leucocitoclastia, sin imágenes de trombos ni émbolos intravasculares (Figura 2). Las técnicas de inmunofluorescencia marcan positividad para C3, IgM y fibrinógeno en la pared de vasos dérmicos de mediano calibre.



**Figura 2.** Infiltrado inflamatorio perivascular en dermis media y profunda. A mayor aumento, se observan focos de extravasación de hematíes y necrosis fibrinoide en la pared de algunos vasos dérmicos



## Diagnóstico

Panarteritis nodosa cutánea (PAN cutánea)

## Tratamiento

Inmediatamente tras el diagnóstico, se inició tratamiento oral con prednisona a dosis bajas (5-10 mg/día), pendiente de aumentar dosis o asociar fármacos en función de la respuesta clínica.

## Evolución

Tras el inicio de la corticoterapia sistémica, el paciente presentó una mejoría importante de las lesiones y de la clínica de dolor. En sucesivas visitas a consulta, apenas presentaba una hiperpigmentación post-inflamatoria en la localización de algunas de las lesiones previas.

## Comentario

La panarteritis nodosa es una vasculitis necrotizante con afectación de vasos de pequeño y mediano calibre. Se distinguen dos tipos: la forma sistémica clásica con grave afectación multiorgánica a nivel renal, digestivo y neurológico y la forma exclusivamente cutánea de curso crónico con frecuentes recidivas y pronóstico habitualmente benigno. La forma cutánea puede asociar fiebre, artralgias, mialgias y neuropatía, pero nunca provoca compromiso visceral. Se ha relacionado en ocasiones con infecciones estreptocócicas, los virus de la hepatitis B, C, parvovirus B19 o VIH.





Clínicamente, se caracteriza por presentar nódulos dolorosos con superficie purpúrica y tendencia a la ulceración, livedo reticularis y lesiones necróticas, predominantemente en miembros inferiores. El diagnóstico de certeza requiere una biopsia profunda en cuña de una lesión nodular activa.

El tratamiento varía según la severidad clínica. Los AINE se emplean en casos más leves, mientras que los corticoides son el tratamiento de elección en formas moderadas-severas. La ciclofosfamida, azatioprina o el metotrexato se han empleado en casos corticorrefractarios, y si estos fracasan, algunos estudios han reseñado la eficacia de emplear inmunoglobulina intravenosa.

Aunque suele seguir un curso crónico y recidivante, es importante su vigilancia porque existen casos aislados de evolución a la forma sistémica, de peor pronóstico.



## Bibliografía

- 1 Pulido-Pérez A, Avilés-Izquierdo JA y Suárez-Fernández R. Vasculitis cutáneas. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103(3):179-191.
- 2 Carlson JA, Cavaliere LF, Grant-Kels JM. Cutaneous vasculitis: diagnosis and management. *Clin Dermatol.* 2006;24:414-29.
- 3 Carlson JA, Ng BT, Chen KR. Cutaneous vasculitis update: Diagnostic criteria, classification, epidemiology, etiology, pathogenesis, evaluation and prognosis. *Am J Dermatopathol.* 2005;27:504-28.
- 4 Kluger N, Frances C. Cutaneous vasculitis and their differential diagnoses. *Clin Exp Rheumatol.* 2009;27:124-38.
- 5 Hunder GG, Arend WP, Block DA, Calabrese LH, Fauci AS, Fries JF, et al. The American College of Rheumatology 1990 Criteria for the Classification of Vasculitis. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1065-136.
- 6 Callen JP. A clinical approach to the vasculitis patient in the dermatologic office. *Clin Dermatol.* 1999;17:549-53.

## Vasculitis y paniculitis

08 Miguel Ángel Sánchez Martínez, Juan Francisco Mir Bonafé,  
Paulina Andrea Fuentes Finkelstein

# Placa flogótica en recién nacido de 3 días de vida





# Placa flogótica en recién nacido de 3 días de vida

Miguel Ángel Sánchez Martínez, Juan Francisco Mir Bonafé, Paulina Andrea Fuentes Finkelstein

## Anamnesis

Recién nacido varón O Rh (-) de 3 días, fruto de un embarazo de 41+4 semanas con parto inducido bajo anestesia epidural que termina con cesárea por distocia mecánica. La madre, A Rh (+) y con serologías sin alteraciones, presentaba cultivo rectovaginal para estreptococo del grupo B (SGB) por lo que recibió profilaxis intraparto con ampicilina.

Destaca amniorexis de 13 horas y presencia de líquido meconial claro. El peso al nacer fue de 4.435 y longitud de 51,5 cm con APGAR 9 al primer minuto y 10 a los cinco. Ingresa en observación por macrosomía y antecedente de cultivo SBG (+) con profilaxis antibiótica. Al nacimiento presentaba hematomas puntiformes en esternón y en antebrazo izquierdo.

Nos consultan des de sala por la aparición al 3r día de ingreso de una tumoración eritematosa en el brazo derecho.

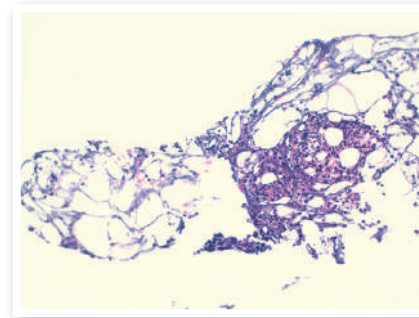


## Exploración física

El paciente presentaba buen estado general sin fiebre. A la exploración cutánea se observaba placa indurada eritematosa, edematosa y con aumento de la temperatura local de 2 cm en cara lateral externa de brazo derecho.



**Figura 1.** Placa eritematosa e indurada con signos flogóticos en brazo cara lateral externa del brazo derecho



**Figura 2.** Infiltrado neutrofilico de predominio lobulillar con necrosis grasa

## Pruebas complementarias

En la analítica se observaba ionograma normal con normocalcemia, función renal y función hepática normales y destacaba leve elevación de PCR y CK. El hemograma y las pruebas de coagulación resultaron normales.

Se realizó varios hemocultivos y detección de SBG en orina que resultaron negativos.



En la biopsia cutánea que se realizó se evacuó material purulento, El cultivo del cual fue negativo y es estudio anatomopatológico mostraba una paniculitis aguda neutrofílica, predominantemente lobulillar, con necrosis grasa focal y extensión del componente inflamatorio agudo a dermis con tinción de Gram negativa.

## Diagnóstico

Necrosis grasa subcutánea.

## Tratamiento

En un primer momento, ante la sospecha de una posible infección, se trasladó a la unidad de cuidados intensivos neonatal para control evolutivo e inicio de tratamiento empírico con cloxacilina, gentamicina endovenosa y alimentación parenteral.

## Evolución

Durante su ingreso en la UCI, se mantuvo estable y afebril con correcta tolerancia a la alimentación oral.

En las analíticas de control destacaba la normalización de la PCR y la CK con ligero aumento de las plaquetas y la calcemia, manteniéndose dentro del límite alto de la normalidad. Por lo que se decidió suspender el tratamiento antibiótico.



## Comentario

La necrosis grasa subcutánea (NGS) del recién nacido es una paniculitis autolimitada infrecuente que aparece en las primeras semanas de vida. Principalmente se observa en recién nacidos a término y postérmino, aunque también se puede observar en prematuros expuestos a bajas temperaturas como medida de neuroprotección.

Las principales causas de NGS son la hipoxia y la hipotermia, y menos frecuentemente encontramos hipoglicemia, policitemia, diabetes gestacional, preeclamsia, el uso de bloqueadores de calcio y cocaína.

Las principales complicaciones de la NGS son la plaquetopenia en las primeras horas y la hipercalcemia en los días y las semanas posteriores que pueden causar fallo renal y calcificaciones patológicas. Otras complicaciones pueden ser: hipoglucemia, hipertrigliceridemia y la formación de cicatriz atrófica en la zona afecta. Siendo las más peligrosas e importantes. La hipercalcemia es secundaria al aumento de la secreción de 1,2-dihidroxi-vitamina D por parte de los macrófagos activados por las prostaglandinas liberadas por la NGS. En caso de hipercalcemia es preciso un seguimiento estrecho y prolongado.



## Bibliografía

- 1 Subhabrata Mitra, Jennifer Dove, Sateesh Kumar Somisetty. Subcutaneous fat necrosis in newborn—an unusual case and review of literature. *Eur J Pediatr* (2011) 170:1107–1110
- 2 Daniel E. Shumer, MD, Vidhu Thaker, MD, George A. Taylor, MD, and Ari J. Wassner, MD. Severe hypercalcemia due to subcutaneous fat necrosis: presentation, management and complications *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2014 September ; 99(5): F419–F421.
- 3 Mustafa Ali Akin, Leyla Akin, Dilek Sarıci, İbrahim Yılmaz, Suleyman Balkanlı, Selim Kurtog lu. Follow-Up During Early Infancy of Newborns Diagnosed with Subcutaneous Fat Necrosis case report *J Clin Res Pediatr Endocrinol* 2011;3(4):216-218
- 4 Farooque, C. Moss, D. Zehnder, M. Hewison, and N.J. Shaw. Expression of 25-hydroxyvitamin D3-1 $\alpha$ -hydroxylase in subcutaneous fat necrosis. *Br J Dermatol.* 2009 February; 160(2): 423–425.
- 5 M. Hogeling, K. Meddles, D. R. Berk. Extensive subcutaneous fat necrosis of the newborn associated with therapeutic hypothermia, *Pediatric Dermatology*, vol. 29, no. 1, pp. 59–63, 2012.
- 6 Kaltoum Alaoui, Sana Abourazzak, Abdellah Oulmaati, Moustapha Hida, Abdelhak Bouharrou. An unusual complication of subcutaneous fat necrosis of the newborn. *BMJ Case Reports* 2011.



## Vasculitis y paniculitis

09 Adrián Imbernón Moya, Micaela Churruca Grijelmo,  
Alejandro Lobato Berezo, Eva Fernández Cogolludo

# Placas purpúricas acrales bilaterales en la infancia





# Placas purpúricas acrales bilaterales en la infancia

Adrián Imbernón Moya, Micaela Churruca Grijelmo, Alejandro Lobato Berezo, Eva Fernández Cogolludo

## Anamnesis

Niña de 14 meses, sin antecedentes médicos personales de interés, nacida a término de embarazo sin complicaciones y con un desarrollo pondero-estatural normal. Acude a la urgencia de Pediatría por una erupción cutánea asintomática en la cara y parte distal de los miembros de 1 día de evolución asociado a un cuadro de decaimiento, hiporexia, vómitos, tos y rinorrea de 5 días de evolución. La niña no presentaba fiebre ni signos de artritis ni dificultad respiratoria ni alteraciones urinarias.

## Exploración física

Presentaba unas placas de coloración purpúrica, que no desaparecían a la vitropresión, edematosas, de morfología circular, bien definidas, confluentes, de tamaño variable entre 2 y 4 cm, distribuidas de manera bilateral y asimétrica en la región perioral, las mejillas, los pabellones auriculares ([Figura 1](#)), los brazos, las piernas, las manos y los pies. No lesiones en mucosas ni palmas ni plantas. No edema acral. Resto de la exploración física normal con un buen estado general.

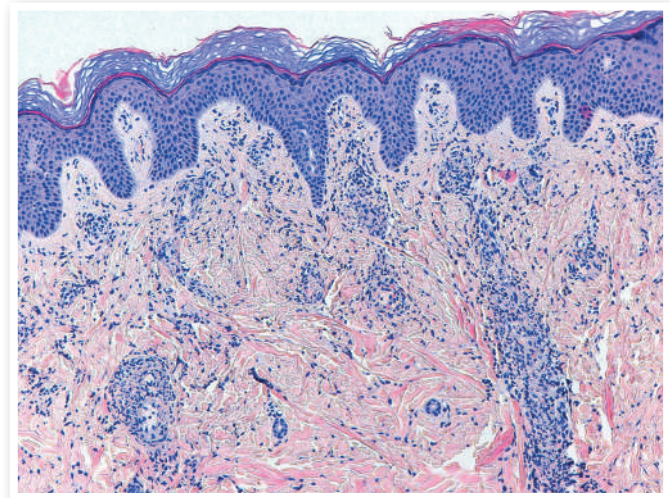


**Figura 1.** Placas purpúrico-edematosas circulares bien definidas periorales, mejilla derecha y pabellón auricular derecho



## Exploraciones complementarias

- El urianálisis y la analítica con bioquímica, hemograma y estudio de la coagulación mostraban valores dentro de los límites de la normalidad excepto la presencia de leucocitosis (11.000/mcL) y la elevación de la VSG (36 mm/h) y la PCR (64 mg/L).
- La serología fue negativa para VEB, rubeola, sarampión y parvovirus B19.
- El coprocultivo fue negativo para rotavirus y adenovirus.
- El estudio de autoinmunidad fue normal, incluyendo inmunoglobulinas, complemento, ANA y ANCA.
- Se solicitaron una ecografía abdominal y un ecocardiograma, los cuales no mostraban alteraciones significativas.
- El estudio histológico de una de las lesiones cutáneas muestra una vasculitis leucocitoclástica de vasos dérmicos superficiales y profundos sin afectación epidérmica (Figura 2).



**Figura 2.** Vasculitis leucocitoclástica de vasos dérmicos superficiales y profundos sin afectación epidérmica (hematoxilina-eosina X10)



## Diagnóstico

Edema hemorrágico agudo de la infancia secundario a laringitis aguda e infección vírica de vías respiratorias altas.

## Tratamiento

La niña fue ingresada en Pediatría y se pautó fluidoterapia intravenosa, analgesia y dexametasona por el cuadro laríngeo. No se pautó tratamiento específico para las lesiones cutáneas salvo observación clínica.

## Evolución

El cuadro clínico sistémico mejoró rápidamente con resolución completa en una semana y las lesiones cutáneas fueron aclarándose y desapareciendo progresivamente, dejando máculas levemente hiperpigmentadas residuales, y sin aparición de nuevas lesiones cutáneas similares en el resto de la superficie cutánea. La niña fue dada de alta a la semana posterior al ingreso sin tratamiento, con buen estado general, sin clínica sistémica ni cutánea activa. La paciente ha seguido revisiones periódicas en la consulta de Dermatología y Pediatría sin aparición de nuevas lesiones cutáneas y atenuación progresiva de la hiperpigmentación postinflamatoria de las lesiones vasculíticas.



## Comentario

El edema hemorrágico agudo de la infancia es una rara vasculitis cutánea de pequeño vaso benigna. Suele afectar a niños menores de 2 años, siendo más frecuente en los varones. Su causa es desconocida. Suele haber un antecedente de infección respiratoria, digestiva o urinaria o exposición a medicamentos (AINES, penicilinas, cefalosporinas, sulfamidas). Clínicamente se caracteriza por la aparición aguda de placas eritematosas, urticarianas o purpúricas, circulares o anulares, localizadas principalmente en las mejillas, las orejas y los miembros, y no suele afectar al tronco. Las lesiones pueden ser asintomáticas, dolorosas o pruriginosas. El edema facial, de miembros (manos y pies) y de escroto es frecuente y característico. El aspecto general del niño suele ser bueno, sin afectar a mucosas ni órganos internos. Se resuelve espontáneamente en una a tres semanas sin secuelas. El diagnóstico diferencial clínico debe realizarse con eritema multiforme, urticaria, exantema medicamentoso urticarial, enfermedad de Kawasaki, urticaria vasculitis y síndrome de Sweet. El diagnóstico se basa en una correlación clínico-patológica. El tratamiento es sintomático y de soporte. Los corticoides sistémicos no han demostrado alterar el curso de la enfermedad.



## Bibliografía

- 1 Fiore E, Rizzi M, Simonetti GD, Garzoni L, Bianchetti MG, Bettinelli A. Acute hemorrhagic edema of young children: a concise narrative review. *Eur J Pediatr.* 2011;170:1507-11.
- 2 Oliveira JA, Lopes L, Fraga A, Soares-de-Almeida L, Águas B, Siborro-Azevedo A. Acute hemorrhagic edema of infancy: a rare cause of purpuric exanthema. *J Pediatr.* 2015;166:498-498.
- 3 Avhad G, Ghuge P, Jerajani H. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Indian Dermatol Online J.* 2014;5:356-7.
- 4 Dutta A, Ghosh SK. Acute hemorrhagic edema of infancy. *Indian Pediatr.* 2014;51:677-8.