



Casos clínicos dermatología 2020

*Concurso de casos
clínicos de residentes
en dermatología*

Feel the Science.





Casos clínicos dermatología 2020

Título original: Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2020

ISBN 978-84-946479-5-6

Obra elaborada a partir de los trabajos aprobados por el Jurado del Concurso de Casos Clínicos de Residentes 2020 convocado por la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV) junto con Almirall.

La participación en dicho concurso conlleva implícita la cesión exclusiva a la AEDV de sus derechos de divulgación, reproducción y distribución, tanto en formato en papel como electrónico que ha contado con Almirall para tal divulgación a través de este formato. El autor es el responsable de la originalidad del trabajo presentado y de todo su contenido (texto e imágenes). El autor debe, por tanto, asegurar que todo el material aportado (texto e imágenes) dispone de las autorizaciones pertinentes para el uso aquí referido incluyendo la cesión de los derechos de explotación. En este sentido, el autor exime a la AEDV y sus cesionarias de cualquier reclamación en concepto de autoría y explotación patrimonial del material aportado.

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.





Índice

• Dermatitis por agentes externos	4
• Dermatitis endocrinometabólicas.....	131
• Dermatitis infecciosas	151
• Dermatitis en relación con la medicina interna	385
• Enfermedades ampollosas	553
• Tumores.....	617
• Vasculitis y paniculitis	834
• Miscelánea.....	883





Dermatosis por agentes externos





Contenido

01. Alopecia y placas eritematodescamativas en cuero cabelludo en paciente con enfermedad de Crohn.....	6
02. Lesiones reticuladas en paciente oncológico.....	14
03. Cuando los acrónimos nos despistan del verdadero diagnóstico.....	20
04. Enfermedad de Grover: sus múltiples asociaciones.....	28
05. No pierdas de vista las mucosas.....	38
06. Cuando la solución es el problema.....	45
07. Engrosamiento digital bilateral en un “gamer” adolescente.....	51
08. ¡Una biopsia flotante!.....	60
09. “Solo” son pastillas de herbolario.....	70
10. “No siempre es lupus, doctor House”. Manual Litt’s en práctica clínica.....	77
11. “Mamá, se me hinchan los dedos”.....	84
12. Del somos lo que comemos, al somos a lo que nos exponemos.....	91
13. Lesiones cutáneas a consecuencia de tratamientos previos.....	99
14. Parálisis facial y otalgia.....	105
15. Para poder lucir hay que sufrir.....	111
16. Paciente con ampollas después de un día de campo.....	118
17. “Me duelen las palmas al salir de la ducha”.....	125





01

Alopecia y placas eritematodescamativas en cuero cabelludo en paciente con enfermedad de Crohn

Ana Elísabet López Sundh
Íñigo Navarro Fernández
Leandra Reguero del Cura
Beatriz Castro Gutiérrez



Anamnesis

Paciente mujer de 15 años que acudió a Urgencias de Dermatología por aparición en las últimas semanas de lesiones cutáneas generalizadas y una llamativa alopecia acompañada de gruesas placas eritematodescamativas en cuero cabelludo. Entre sus antecedentes personales destacaba una historia de psoriasis leve de años de evolución manejada con tratamientos tópicos y una enfermedad de Crohn desde los 12 años que se había tratado inicialmente con azatioprina, y desde hacía tres meses con adalimumab.

Exploración física

La paciente presentaba una erupción en forma de placas psoriasiformes que afectaba a tronco y extremidades. En la región facial se observaban lesiones similares, con placas tendentes a confluír a nivel frontal y en la proximidad perioral y mentoniana. En el cuero cabelludo se observaba una gran placa alopécica que abarcaba la región parietal medial y que afectaba parcialmente a la región occipital. Presentaba además varias placas eritematosas bien delimitadas con gruesas escamas blanquecinas adheridas en la superficie que confluían en el vértex. En la periferia de la placa de alopecia se observaban algunas pústulas, estigmas de excoriación y gruesas escamas blanquecino-amarillentas fuertemente adheridas a los tallos pilosos (**Figura 1**). El test de pilotracción resultó ser intensamente positivo.



Exploraciones complementarias

En el examen tricoscópico se observó descamación generalizada y la presencia de vasos tortuosos compatibles clínicamente con psoriasis, así como pelos peládicos y puntos negros en las zonas periféricas, signos tricoscópicos característicos de alopecia areata. No se observaron en ese momento pelos en anagen. El examen KOH directo para hongos fue negativo.

Diagnóstico

Alopecia psoriásica/areata-like inducida por anti-TNF α .

Tratamiento

Dada la gravedad del cuadro dermatológico y dado que la enfermedad inflamatoria intestinal estaba bien controlada en ese momento, se adoptó la decisión consensuada con el Servicio de Digestivo y Pediatría de suspender temporalmente el adalimumab como primer gesto terapéutico. Además, se intensificó el tratamiento tópico pautando calcipotriol/betametasona para las lesiones corporales, propionato de fluticasona para las lesiones faciales y ácido salicílico al 10% en base oleosa combinado con clobetasol champú para el cuero cabelludo.



Evolución

Al mes la paciente presentaba blanqueamiento casi completo de las lesiones corporales, persistiendo una leve afectación facial. En la exploración del cuero cabelludo se constató la desaparición de las gruesas escamas adheridas al pelo. Las placas eritematosas habían disminuido notablemente de tamaño, grosor e intensidad, aunque presentaba todavía ligera descamación blanquecina (**Figura 2**). La alopecia, sin embargo, había progresado y presentaba disminución de la densidad capilar (**Figura 3**). Si bien el test de pilotracción ya no era tan intensamente positivo, persistía cierto grado de pérdida activa, por lo que se inició tratamiento con pulsos dexametasona 8 mg dos días consecutivos a la semana.

Comentario

Los fármacos anti-TNF α pueden inducir erupciones psoriasiformes paradójicas en alrededor del 2-5% de pacientes¹, y el adalimumab podría ser responsable de hasta el 50% de los casos². Debemos sospecharla en cuadros *de novo* o en caso de empeoramiento grave o presentación de patrones distintos durante el tratamiento³. La alopecia psoriásica inducida por anti-TNF α es insólita y parece afectar con mayor frecuencia a pacientes con enfermedad de Crohn^{4,5}. Clínica e histológicamente presenta características de alopecia psoriásica y areata con hallazgos diferenciales. Se han propuesto una serie de criterios clínicos que permiten sospechar esta particular complicación: inicio reciente de anti-TNF α , ausencia de antecedentes de psoriasis, aparición de alopecia y de placas descamativas o lesiones pustulosas en cuero cabelludo u otras localizaciones⁶. La paciente tenía historia de psoriasis, pero no había presentado un brote tan grave ni alopecia asociada. A pesar de que rechazó la biopsia, la cronología y la particular forma de presentación sumados a la rápida mejoría tras la suspensión del adalimumab, apoyan nuestro diagnóstico. Quedará por ver si se logra una repoblación satisfactoria.





01

Dermatosis
por agentes externos



Figura 1.

Detalle del cuero
cabelludo donde se
observa extensa placa
de alopecia en vértex
con gruesas placas
descamativas adheridas
a los tallos pilosos.





01

Dermatosis
por agentes externos



Figura 2.

Persistencia de placa alopécica en vértex con notable mejoría del eritema y resolución de las gruesas placas descamativas, si bien presenta todavía cierto grado de descamación blanquecina.





01

Dermatosis
por agentes externos



Figura 3.
Disminución difusa de la densidad
capilar en el resto del cuero cabelludo.





01

Dermatosis
por agentes externos

Bibliografía

1. Conrad C, Di Domizio J, Mylonas A, Belkhdja C, Demaria O, Navarini AA, et al. TNF blockade induces a dysregulated type I interferon response without autoimmunity in paradoxical psoriasis. *Nat Commun.* 2018; 9 (1): 25. doi:10.1038/s41467-017-02466-4
2. Montolio Chiva L, Mateu Puchades A, Campos Fernández C, Narváez García J, Alegre Sancho JJ. Psoriasis inducida por terapia biológica. *Reumatol Clin.* En prensa. doi:10.1016/j.reuma.2019.12.005
3. Mylonas A, Conrad C. Psoriasis: classical vs. paradoxical. The Ying-Yang of TNF and Type I Interferon. *Front Immunol.* 2018; 9:2746. doi:10.3389/fimmu.2018.02746
4. Osório F1, Magro F, Lisboa C, Lopes S, Macedo G, et al. Anti- TNF-alpha induced psoriasiform eruptions with severe scalp involvement and alopecia: report of five cases and review of the literature. *Dermatology.* 2012; 225(2):163-7. doi:10.1159/000342503
5. Mazloom SE, Yan D, Hu JZ, Ya J, Husni ME, et al. TNF- α Inhibitor-Induced psoriasis: A decade of experience at the Cleveland Clinic. *J Am Acad Dermatol.* 2018. doi:10.1016/j.jaad.2018.12.018
6. Doyle LA, Sperling LC, Baksh S, Lackey J, Thomas B, Vleugels RA, et al. Psoriatic alopecia/alopecia areata-like reactions secondary to anti-Tumor Necrosis Factor- α Therapy: A Novel Cause of Noncicatricial Alopecia. *Am J Dermatopathol.* 2011; 33:161-6. doi: 10.1097/dad.0b013e3181ef7403





02

Lesiones reticuladas en paciente oncológico

Ángel Manuel Rosell Díaz
Lula María Nieto Benito
Ana Mateos Mayo
Irene Molina López



02 Dermatitis por agentes externos

Anamnesis

Mujer de 50 años en seguimiento en Oncología debido a carcinoma escamoso de pulmón estadio IV en tratamiento con docetaxel que acudió al Servicio de Urgencias debido a dolor en hipocondrio derecho y fiebre de hasta 38° C. Desde el Servicio de Oncología, solicitaron valoración por lesiones cutáneas asintomáticas en zona lumbar objetivadas durante la exploración.

La paciente no tenía constancia de las lesiones, negaba episodios previos similares y no había realizado cambios recientes en medicación o en productos de higiene corporal. En la anamnesis dirigida, al ser interrogada de forma específica por exposición a fuentes de calor, sí refería la aplicación puntual de bolsa de agua caliente para paliar el dolor vertebral asociado a su enfermedad neoplásica.

Exploración física

En el momento de la exploración se encontraba hemodinámicamente estable, con regular estado general y febrícula 37,8°C.

En la región lumbar se objetivó la presencia de una hiperpigmentación reticulada, de límites netos, no palpable, que no blanqueaba a la vitropresión. No se observaban ampollas, erosiones o úlceras (**Figura 1**). La dermatoscopia era inespecífica.

En el resto de superficie corporal no presentaba lesiones similares u otro tipo de manifestación.



02 Dermatitis por agentes externos

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica de sangre y orina sin objetivar alteraciones relevantes. En ecografía y TC abdominal se observaron lesiones focales en hígado, glándulas adrenales, vertebras y pleura que se interpretaron como metástasis.

Por la orientación clínica y la situación general de la paciente, no se realizaron biopsia ni otras pruebas complementarias en relación a la piel.

Diagnóstico

Eritema *ab igne*.

Tratamiento

Se orientó a la paciente del origen de las lesiones y se recomendó evitar la exposición directa a fuentes de calor. No se inició tratamiento médico específico.

Evolución

La paciente presentó una evolución favorable desde el punto de vista cutáneo con atenuación progresiva de la hiperpigmentación.



Comentario

Los pacientes oncológicos presentan de forma habitual manifestaciones a nivel cutáneo. Estas pueden ser específicas de la enfermedad subyacente, secundarias a la terapia aplicada o de causa totalmente independiente al proceso neoplásico^{1,2}. En este sentido, la presencia de hiperpigmentación podría aparecer en el contexto de los fármacos quimioterápicos recibidos³. Por el aspecto reticulado habría que hacer diagnóstico diferencial con la livedo reticularis, descrita en pacientes oncológicos en el contexto de hipercoagulabilidad sanguínea⁴. Sin embargo, en este caso, los bordes claramente delimitados y el antecedente de aplicación de calor sobre dicha región orientaban hacia la posibilidad de un eritema *ab igne*.

El eritema *ab igne* constituye una entidad dermatológica producida por la continua exposición a una fuente de calor⁵. Clásicamente se manifiesta en forma de eritema o hiperpigmentación reticulada que aparece en la cara anterior de los miembros inferiores por uso de estufas o braseros. No obstante, cada vez es más frecuente su aparición en región lumbar asociado a la aplicación de bolsas de agua o semillas por dolor⁶, como en nuestro caso, o en cara anterior de muslos tras apoyo de ordenadores portátiles⁷.

El diagnóstico es eminentemente clínico. Una buena anamnesis dirigida y el reconocimiento de las lesiones clásicas resultan fundamentales para realizar un correcto diagnóstico diferencial que nos evite la realización de pruebas complementarias que conllevan riesgos para el paciente.





02

Dermatosis
por agentes externos



Figura 1.
Hiperpigmentación
reticulada de bordes
bien definidos en región
lumbar.





02

Dermatosis
por agentes externos

Bibliografía

1. Hassan I, Zeerak S, Kuchay S, Bashir S, Bhat YJ, Mubashir S, et al. Cutaneous changes in internal malignancy: Study from a tertiary care center. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2017;83:276. doi:10.4103/0378-6323.196321
2. Tracey EH, Forrestel A, Rosenbach M, Micheletti RG. Inpatient dermatology consultation in patients with hematologic malignancies. *J Am Acad Dermatol.* 2016;75:835-6. doi:10.1016/j.jaad.2016.05.014
3. Das A, Kumar D, Mohanty S, Mondal AK, Chowdhury SN, Bandyopadhyay D. Serpentine supravenuous hyperpigmentation induced by docetaxel. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2015;81:434. doi:10.4103/0378-6323.156191
4. Rose AE, Sagger V, Boyd KP, Patel RR, McLellan B. Livedo reticularis. *Dermatol Online J.* 2013;19:20705.
5. Cabrera Hernández A, Beà Ardebol S, Medina Montalvo S, Trasobares Marugán L. Erythema ab igne. *Reumatol Clin.* 2016;12:233-4. doi:10.1016/j.reuma.2015.08.009
6. Aria AB, Chen L, Silapunt S. Erythema Ab Igne from Heating Pad Use: A Report of Three Clinical Cases and a Differential Diagnosis. *Cureus.* 2018;10:e2635. doi:10.7759/cureus.2635
7. Ozturk M, An I. Clinical features and etiology of patients with erythema ab igne: A retrospective multicenter study. *J Cosmet Dermatol.* 2019. doi:10.1111/jocd.13210





03

Cuando los acrónimos nos despistan del verdadero diagnóstico

Beatriz Vázquez Losada
Marc Mir Bonafè
Javier Aubán Pariente
Yolanda Hidalgo García



03 Dermatitis por agentes externos

Anamnesis

Varón de 33 años que acude a Urgencias por cuadro de exantema generalizado pruriginoso y fiebre alta de dos días de evolución. Como antecedentes personales destaca epilepsia criptogenética controlada con levetiracetam y carbamacepina desde hacía 7 años, así como cuadro de orquiepididimitis activo a tratamiento con trimetoprim-sulfametoxazol desde hacía 3 semanas.

Exploración física

Se evidencia exantema morbiliforme formado por pápulas foliculares, que confluyen formando placas en zonas de presión y flexuras, con incipiente afectación de palmas y plantas. Se acompaña de edema facial y adenopatías cervicales bilaterales (**Figuras 1 y 2**). La erupción remite a las 48 horas y se substituye por la aparición progresiva de ictericia mucocutánea (**Figura 3**).

Exploraciones complementarias

- Hemograma: destaca linfopenia de 310 linfocitos totales al ingreso, que se mantiene en meseta durante los siguientes 3 días, con recuperación posterior.
- Bioquímica básica: sin alteraciones al ingreso; en los controles progresivos destaca elevación progresiva de transaminasas así como elevación de reactantes de fase aguda.
- Serologías de VIH, lúes, VHB y VHC: negativas. PCR de VIH: negativa.



03

Dermatosis por agentes externos

- Exudado orofaríngeo: positivo para VH7 con 24.000 copias detectadas.
- Ecografía testicular: sin datos de inflamación activa.
- Biopsia cutánea: epidermis atrófica con mínima degeneración vacuolar de la capa basal con infiltrado linfocitario perivascular superficial.

Diagnóstico

Realizamos el diagnóstico (criterios regiSCAR) de toxicodermia tipo síndrome de DRESS (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms) por toma de trimetoprim-sulfametoxazol.

Tratamiento

Al ingreso se suspende el trimetoprim-sulfametoxazol y posteriormente se decide por parte de Neurología la modificación parcial de tratamiento antiepiléptico evitando carbamacepina, por su conocida relación con este tipo de cuadros.

Evolución

Al cabo de una semana, se observó un descenso de las pruebas de función hepática así como la resolución concomitante de la ictericia. Fue dado de alta con seguimiento en consultas, donde se constató la normalización analítica a los dos meses. En la actualidad se encuentra asintomático, sin necesidad de control en consultas y con la recomendación absoluta de no volver a tratar con trimetoprim-sulfametoxazol.



03

Dermatosis por agentes externos

Comentario¹⁻⁴

El síndrome DRESS es una reacción adversa a fármacos con una incidencia de entre 1 por 1.000 y 1 por 10.000 expuestos a fármacos. Entre ellos, destacan por su frecuencia los antiepilépticos y las sulfamidas. La etiopatogenia es desconocida, aunque se ha descrito que la reactivación de algunos virus (VH6, VH7, VEB) forme parte del inicio del cuadro, generando una reacción de hipersensibilidad cruzada con fármacos. En nuestro caso, se encontró una replicación activa de VH7 en exudado orofaríngeo. Característicamente, su latencia se sitúa entre las 2 y 6 semanas desde la toma del fármaco sospechoso hasta la aparición del cuadro. Han surgido otras denominaciones para este síndrome, como Síndrome de Hipersensibilidad a Fármaco (SHF), puesto que hasta un 10% de los casos no presentan eosinofilia, siendo otras las alteraciones encontradas en la analítica, como linfocitosis, linfocitos atípicos o, como en nuestro caso, linfopenia, y por tanto haciendo confuso el acrónimo DRESS en ciertos casos. La afectación sistémica, que puede aparecer con posterioridad a la cutánea (como en el caso), suele ser hepática (80%), seguida de la renal y pulmonar. El tratamiento fundamental es retirar la medicación sospechosa, pudiendo ser necesario el empleo de tratamientos sistémicos (glucocorticoides, ciclosporina) o trasplante en función de la gravedad. La mortalidad estimada es de un 5-10%, habitualmente por fallo hepático.





03

Dermatosis
por agentes externos



Figura 1.
Exantema
maculopapular de
predominio en pliegues.





03

Dermatosis
por agentes externos



Figura 2.
Edema facial
característico.





03

Dermatosis
por agentes externos



Figura 3.
Ictericia de piel y
mucosas en el momento
de debut de hepatitis
aguda.





03

Dermatosis
por agentes externos

Bibliografía

1. Bocquet H, Bagot M, Roujeau JC. Drug-induced pseudolymphoma and drug hypersensitivity syndrome (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms: DRESS). *Semin Cutan Med Surg* 1996;15:250-7. doi:10.1016/S1085-5629(96)80038-1
2. Cacoub P, Musette P, Descamps V, Meyer O, Speirs C, Finzi L, et al. The DRESS syndrome: a literature review. *Am J Med* 2011;124:588-97. doi:10.1016/j.amjmed.2011.01.017
3. Shiohara T, Inaoka M, Kano Y. Drug-induced hypersensitivity syndrome(DIHS): A reaction induced by a complex interplay among herpesviruses and antiviral and antidrug immune responses. *Allergol Int* 2006;55:1-8. doi:10.2332/allergolint.55.1
4. Husain Z, Reddy BY, Schwartz RA. DRESS syndrome: Part II. Management and therapeutics. *J Am Acad Dermatol* 2013;68:709.e1-9; quiz 718-20. doi:10.1016/j.jaad.2013.01.032





04

Enfermedad de Grover: sus múltiples asociaciones

Carmen Alejandra Rubio Muñiz
Jorge Arroyo Andrés
Mario Puerta Peña
Verónica Monsálvez Honrubia



04 Dermatitis por agentes externos

Anamnesis

Varón de 77 años natural de Cuba, con antecedentes personales entre los que destacan doble lesión aórtica moderada con función normal, adenocarcinoma mucinoso de colon derecho diagnosticado hace 6 años actualmente en estadio IV por progresión abdominal, habiendo recibido tratamiento quirúrgico y quimioterápico (FOLFOX->FOLFIRI-> pembrolizumab suspendido un mes y medio antes de la consulta por toxicidad hepática) habiendo presentado complicaciones secundarias a progresión tumoral que han condicionado ingresos hospitalarios: ictericia obstructiva, HDA) y carcinoma de células de Merkel Polyomavirus positivo en región superior paranasal derecho resecado en Cuba 8 meses antes. El paciente no tiene antecedentes personales ni familiares dermatológicos relevantes. No ha presentado cambios en la medicación recientes. Medicación habitual: terazosina, Atarax®, cotrimoxazol y omeprazol.

El paciente acude a consultas de Dermatología de nuestro centro derivado desde Oncología Médica por lesiones cutáneas en abdomen y espalda de tiempo de evolución que el paciente no sabe precisar (semanas aproximadamente) asociando prurito que se controla adecuadamente con hidroxicina (Atarax®) pautado por sus médicos tratantes, sin afectar significativamente la calidad de vida, y que no son dolorosas. No presenta clínica sistémica, fiebre ni clínica infecciosa en la anamnesis dirigida por aparatos.

Exploración física

Fototipo II. Múltiples pápulas redondeadas bien definidas con escama central blanco amarillenta distribuidas en abdomen y espalda de forma simétrica (**Figuras 1-4**). También presentaba múltiples lesiones eritematocostrosas en frente, pabellones auriculares, escote y dorso de ambas manos.



04 Dermatitis por agentes externos

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia punch de 4 mm de lesión de la espalda. La anatomía patológica muestra en la epidermis una ligera acantosis con hiperplasia de las crestas que muestra de forma focal en las capas superficiales de la epidermis acantosis con disqueratosis con condensación de los citoplasmas que hace que se vayan disgregando los queratinocitos de la zona superficial de la epidermis, siendo el diagnóstico anatomopatológico de lesiones compatibles con enfermedad de Grover.

Diagnóstico

Enfermedad de Grover. Queratosis actínicas múltiples.

Tratamiento

Se pautó hidratación y fotoprotección, además de tratamiento de campo para las queratosis actínicas con Zyclara® (imiquimod 3,75%).

Evolución

En revisión posterior presentaba cierta mejoría pero persistían las lesiones, el prurito estaba adecuadamente controlado con la medicación pautada y tenía considerablemente menos escoriaciones y lesiones de rascado. Pendiente de realizar tratamiento de campo para las queratosis actínicas porque el paciente tenía dudas sobre la pauta.



Comentario¹⁻⁵

La enfermedad de Grover es una dermatosis acantolítica, más frecuente en varones caucásicos mayores de 40 años con importante daño actínico. La clínica se caracteriza por lesiones como las que presenta nuestro paciente, normalmente en la zona central del tronco, en zonas fotoexpuestas. Su curso suele ser inicialmente transitorio y recidivante.

Su causa es desconocida, si bien factores desencadenantes descritos son las radiaciones solares, el calor, el sudor, la fricción, las radiaciones ionizantes, el encamamiento, la enfermedad renal avanzada y el trasplante de órgano sólido. También se ha visto asociado al uso de fármacos como rivabirina, anastrozol, cetuximab, inhibidores de BRAF y fármacos inmunoterápicos. También se asocia con otras dermatosis.

La asociación de Dermatitis acantolítica transitoria con enfermedades malignas es bien conocida. Su etiopatogenia no está clara, habiendo distintas teorías, así como su importante relación con el uso de fármacos antineoplásicos y otros factores también asociados (encamamiento prolongado, fiebre, sudoración, radiaciones ionizantes).

pembrolizumab es un anticuerpo monoclonal anti PD-1 (receptor de muerte celular programada). En los inhibidores de punto de control inmunitario, la toxicidad dermatológica es el efecto adverso inmunomediado más frecuente y en la mayoría el más precoz. Aproximadamente el 30-40% de los pacientes tratados la desarrollan, con una mediana de aparición de 3,6 semanas tras el inicio. Las más frecuentes son prurito (11-28%), rash (exantemas) (13-24%) y vitiligo (13%). Hay publicados casos de enfermedad de Grover probablemente secundaria a tratamiento con ipilimumab (anticuerpo monoclonal anti CTLA-4), donde la clínica comienza al poco tiempo de iniciarse el fármaco y desaparece rápidamente al terminar la inmunoterapia.



04 Dermatitis por agentes externos

Nuestro paciente no se encontraba encamado (ECOG 0-1) y no había presentado cuadros febriles ni sudoración profusa. Había recibido pembrolizumab durante 4 meses, interrumpiéndose un mes y medio antes del diagnóstico, por lo que las lesiones comenzaron a desarrollarse al interrumpirse el tratamiento o poco tiempo después.

Dado lo expuesto, nuestro paciente presentaba múltiples posibles desencadenantes. No obstante, la relación temporal con pembrolizumab es muy pobre. En lo referente a la patología maligna, se encontraba activa al diagnóstico, siendo posible que tuviera importancia. Sin embargo, el principal agente desencadenante parecen ser las radiaciones solares. Tenía un fototipo claro, y era natural de un país caribeño, mostrando daño actínico importante, con múltiples queratosis actínicas.





04

Dermatosis
por agentes externos



Figura 1.

Tronco anterior del
paciente con lesiones
de dermatosis
acantolítica transitoria.





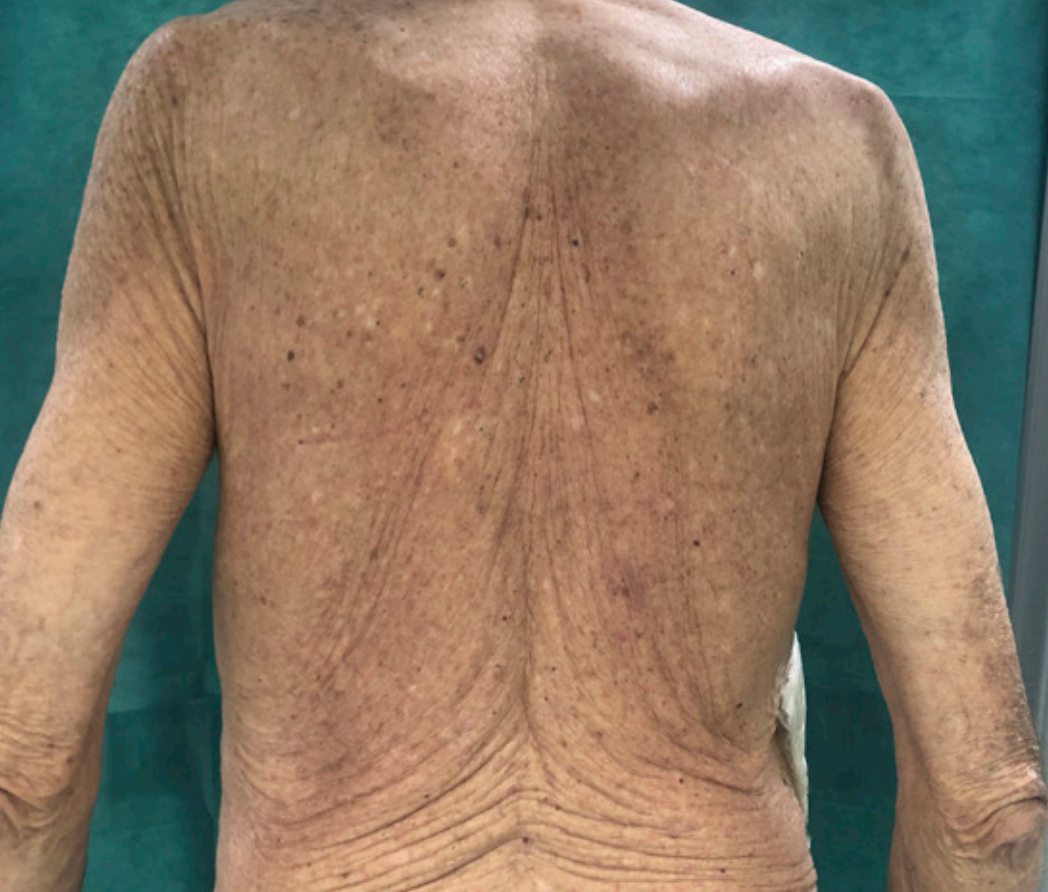
04

Dermatosis
por agentes externos



Figura 2.
Tronco anterior del
paciente con lesiones
de dermatosis
acantolítica transitoria
(detalle).





04

Dermatosis
por agentes externos



Figura 3.

Espalda del paciente
con múltiples lesiones
costrosas sobre una
piel con importante
daño actínico, típicas de
enfermedad de Grover.





Figura 4.

Espalda del paciente con múltiples lesiones costrosas sobre una piel con importante daño actínico, típicas de enfermedad de Grover (detalle).





04

Dermatosis
por agentes externos

Bibliografía

1. Munoz, J., Guillot, B., Girard, C., Dereure, O. and Du-Thanh, A. First report of ipilimumab-induced Grover disease. *Br J Dermatol.* 2014;171(5):1236-1237. doi:10.1111/bjd.13058
2. Kaunitz, Genevieve, BA, MD, Loss, Manisha, et al. Cutaneous Eruptions in Patients Receiving Immune Checkpoint Blockade: Clinicopathologic Analysis of the Nonlichenoid Histologic Pattern. *Am J Surg Pathol.* 2017;41(10):1381-1389. doi:10.1097/PAS.0000000000000900
3. Guana AL, Cohen PR. Transient acantholytic dermatosis in oncology patients. *J Clin Oncol* 1994;12(8):1703-1709. doi:10.1200/JCO.1994.12.8.1703
4. Parsons JM. Transient acantholytic dermatosis (Grover's disease): A global perspective. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35(5 Pt 1): 653-66; quiz 667-70. doi:10.1016/S0190-9622(96)90715-X
5. J. Naidoo, D.B. Page, B.T. Li, L.C. Connell, K. Schindler, M.E. Lacouture, M.A. Postow, J.D. Wolchok. Toxicities of the anti-PD-1 and anti-PD-L1 immune checkpoint antibodies. *Ann Oncol* 2015; 26(12): 2375-2391. doi:10.1093/annonc/mdv383





05

No pierdas de vista las mucosas

Eduardo Bernia Petit
Elisa Ríos Viñuela
Adrián Diago Irache
Onofre Sanmartín Jiménez



Anamnesis

Varón de 52 años con antecedente de infección por virus de la insuficiencia humana (VIH) de larga evolución, en tratamiento antirretroviral y con una carga viral total en último control de 20 copias/ml. Además, en tratamiento con nivolumab por un carcinoma epidermoide perianal con afectación metastásica ganglionar inguinal y peritoneal, y afectación metastásica hepática tras progresión a primera línea de quimioterapia.

Tres días después de la 2ª infusión de nivolumab el paciente es derivado a consultas externas de Dermatología por aparición de un exantema generalizado.

Exploración física

En la primera visita en Dermatología, el paciente presentaba un tenue exantema maculopapular eritematoso de distribución generalizada, más acentuado y con tendencia a la confluencia en la zona central de la espalda. Destacaba la afectación de mucosa oral en forma de mucositis labial leve (**Figura 1 A y B**). El resto de mucosas estaban respetadas y el paciente presentaba buen estado general y se encontraba apirético.

Exploraciones complementarias

Con la orientación diagnóstica de toxicodermia maculopapular por nivolumab, tomamos biopsia punch de 6 mm de la piel del abdomen, solicitamos una analítica sanguínea con hemograma y bioquímica, pautamos tratamiento con corticoesteroides orales en pauta descendente y citamos al paciente en 7 días.



05 Dermatitis por agentes externos

La biopsia mostró la presencia de ampollas subepidérmicas con abundantes queratinocitos apoptóticos y zonas con necrosis total de la epidermis, así como un leve infiltrado inflamatorio perivascular superficial (**Figura 2**). Analíticamente presentaba una leucopenia con neutropenia leve y anemia normocítica y normocrómica, ambos hallazgos en relación con su proceso oncológico.

A su regreso a consultas externas, 7 días después, el paciente presentó un claro empeoramiento clínico con amplias zonas de denudación epidérmica, afectando a >30% de la superficie corporal, con signo de Nikolsky positivo. La mucosa oral presentaba abundantes costras hemorrágicas en labios, así como múltiples erosiones dolorosas en mucosa yugal y paladar blando (**Figura 1 C y D**).

Diagnóstico

En la primera consulta subestimamos la gravedad del cuadro al no prestar suficiente atención a la afectación mucosa. 7 días después, con el proceso mucho más evolucionado y apoyándonos en la histopatología, pudimos llegar al diagnóstico de necrólisis epidérmica tóxica (NET) en probable relación con nivolumab.

Tratamiento

El paciente fue derivado a otro centro para ingreso en unidad de quemados al no disponer de dicha unidad en nuestro centro. El SCORTEN en el momento del ingreso era de 3, lo que estimaba una tasa de mortalidad del 32%.



05

Dermatosis por agentes externos

Evolución

El paciente evolucionó favorablemente únicamente con medidas de soporte, recibiendo el alta tras 2 semanas de ingreso. Afortunadamente el paciente no presenta secuelas en piel ni anejos cutáneos. El fármaco responsable fue interrumpido y actualmente se encuentra en tratamiento con quimioterapia paliativa.

Comentario

La NET es una reacción de hipersensibilidad tipo IV, fundamentalmente a fármacos, que se presenta con ampollas y despegamiento mucocutáneo, y que frecuentemente presenta un curso desfavorable con desenlace fatal en un 25-35% de los pacientes¹. Con el auge de la inmunoterapia, cada vez son más frecuentes las reacciones cutáneas a los inhibidores de puntos de control inmunitario (PD1, PDL1 y CTL-4). Se estima que hasta el 22% de los pacientes tratados con estos fármacos presentan lesiones cutáneas citotóxicas que van desde reacciones maculopapulares leves a lesiones de tipo SJS/NET². Respecto al tratamiento, se recomienda interrumpir permanentemente el fármaco responsable, y en los casos de mayor gravedad ingresar al paciente en una unidad de quemados o en la unidad de cuidados intensivos. En reacciones leves y moderadas (grado 1 y 2) se recomienda la administración de corticoesteroides orales a dosis de 1-2 mg/kg/día en pauta descendente durante 4-6 semanas. El uso de ciclosporina, anti-TNF o Ig IV sigue siendo controvertido, aunque pacientes seleccionados se podrían beneficiar. Por último, los pacientes con neutropenia podrían beneficiarse de la administración de factores estimulantes de colonias de granulocitos (G-CSF)³.





Figura 1.

A y B. Imágenes de la 1ª visita, se observa eritema difuso y erosiones superficiales sobre mucosa labial, así como un exantema maculopapular confluyente afectando a toda la espalda y extremidades superiores.

C y D. Una semana después se pueden ver costras hemorrágicas y un amplio despegamiento epidérmico, signos claros de evolución a necrosis epidérmica tóxica.





Figura 2.

Biopsia obtenida en 1ª visita de piel de zona abdominal. Degeneración vacuolar de la capa basal con despegamiento subepidérmico. Necrosis total de la epidermis con abundantes queratinocitos apoptóticos tanto en estrato basal como estrato espinoso de la epidermis. Leve infiltrado inflamatorio perivascular superficial (H&E X10).





05

Dermatitis
por agentes externos

Bibliografía

1. Creamer D, Walsh SA, Dziejwski P, Exton LS, Lee HY, Dart JKG, et al. U.K. guidelines for the management of Stevens–Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis in adults. *Br J Dermatol* 2016 Jun 1;174(6):1194–227.
2. Goldinger SM, Stieger P, Meier B, Micaletto S, Contassot E, French LE, et al. Cytotoxic cutaneous adverse drug reactions during anti-PD-1 therapy. *Clin Cancer Res.* 2016 Aug 15;22(16):4023–9. doi:10.1158/1078-0432.CCR-15-2872
3. Thompson JA, Schneider BJ, Brahmer J, Andrews S, Armand P, Davies M, et al. NCCN Guidelines Version 1.2018 Management of Immunotherapy-Related Toxicities. 2018.





Dermatosis
por agentes externos

06

Cuando la solución es el problema

Gonzalo Gallo Pineda
Isabel Villegas Romero
Sandra Valenzuela Ubiña
Mario Linares Barrios



Anamnesis

Un varón de 50 años acudió a nuestra consulta por lesiones palmo-plantares y artralgias de instauración progresiva durante el último mes, con importante repercusión funcional por la afectación de las manos.

Como antecedentes personales a destacar, el paciente estaba diagnosticado de psoriasis vulgar severa de más de 20 años de evolución, afectando a piel, uñas y cuero cabelludo, pero respetando articulaciones, palmas y plantas. Por este motivo, el paciente había realizado en el pasado tratamiento con distintos fármacos como metotrexato, ciclosporina, etanercept o adalimumab; los cuales se retiraron por falta de eficacia o por aparición de efectos adversos.

En el momento de la consulta, el paciente llevaba 18 meses siendo tratado con secukinumab a dosis de 150 mg al mes por vía subcutánea, con buena tolerancia del fármaco y excelente respuesta clínica, habiendo obtenido una puntuación de 1,2 en el Psoriasis Area and Severity Index (PASI) y <1% en la Body Surface Area (BSA) durante su última revisión.

Exploración física

A la exploración, se observaron placas eritematosas bien definidas, con pústulas y vesículas milimétricas en su interior, que se distribuían de forma simétrica afectando tanto a palmas como a plantas (**Figura 1A**). Se exploraron las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de ambas manos, en las que el paciente refería artralgias, sin encontrar signos de artritis.



06 Dermatitis por agentes externos

Exploraciones complementarias

En el estudio analítico se encontró una sutil elevación de ácido úrico, proteína C reactiva y LDH. El resto de los parámetros estudiados estaban dentro de la normalidad. Se realizaron radiografías de ambas manos, sin encontrar signos sugerentes de artritis ni otros hallazgos que pudiesen justificar las artralgias referidas por el paciente.

Diagnóstico

El paciente se diagnosticó de psoriasis pustulosa palmo-plantar como reacción paradójica al tratamiento con secukinumab.

Tratamiento

Suspensión de secukinumab y administración de:

- Acitretina vía oral, a dosis de 25 mg al día.
- Ustekinumab a dosis de 90 mg, con pauta de inducción, y posteriormente administración cada 12 semanas.
- Metotrexato vía oral, a dosis de 10 mg a la semana, con rescate al día siguiente.
- Clobetasol crema, aplicada en oclusión sobre las lesiones palmo-plantares.

Evolución

En una primera revisión, tras un mes de la suspensión de secukinumab e inicio del tratamiento con acitretina y clobetasol crema, el paciente mostró una notable mejoría de las lesiones pustulosas en palmas y plantas, sin nuevas lesiones de psoriasis vulgar sobre la piel.



06 Dermatitis por agentes externos

A los dos meses, el paciente consultó sin cita por una exacerbación tanto de las lesiones palmoplantares como de sus lesiones típicas de psoriasis vulgar, afectando estas últimas predominantemente a las extremidades. Por ello, se suspendió la acitretina y se inició ustekinumab. Ante una falta inicial de respuesta a ustekinumab, se añadió metotrexato. A los seis meses del inicio del cuadro, el paciente presentó un PASI de 1,5 y un BSA 1,1% (**Figura 1B**), con reducción de las artralgias, y notable mejoría funcional de las manos. Se probó a retirar el metotrexato, manteniendo la misma respuesta clínica en posteriores revisiones.

Comentario¹⁻⁵

Secukinumab es un fármaco biológico dirigido contra la interleuquina 17A, aprobado por la European Medicines Agency (EMA) para el tratamiento de la psoriasis en placas moderada a grave en adultos candidatos a tratamientos sistémicos, entre otras indicaciones.

Aunque secukinumab tiene un perfil de seguridad adecuado, algunos pacientes desarrollan reacciones adversas inmunomediadas (RAI) que deberían responder al mismo fármaco que las produce, siendo por ello conocidas como "paradójicas". Dentro de estas reacciones paradójicas podemos encontrar artritis, enfermedad inflamatoria intestinal, hidradenitis supurativa, psoriasis y reacciones psoriasiformes. Las RAI paradójicas suelen remitir al cambiar a otro tratamiento biológico, siendo excepcional la necesidad de usar fármacos inmunosupresores.

El estudio de estas reacciones es importante para mejorar el manejo de pacientes con tratamientos biológicos y para conocer mejor el mecanismo patogénico de distintas enfermedades inflamatorias crónicas.



**A****B**

06

Dermatosis
por agentes externos

Figura 1.

A) Detalle de palmas y plantas del paciente en la primera consulta. Se observan placas eritematosas bien definidas, con pústulas y vesículas milimétricas en su interior, distribuidas de forma simétrica.

B) Detalle de palmas y plantas del paciente a los 6 meses de tratamiento.





06

Dermatosis
por agentes externos

Bibliografía

1. Satoh M, Yamamoto T. Secukinumab-induced palmar vesiculopustular eruption in a patient with psoriasis. *Dermatol Ther.* 2020:e13332. doi:10.1111/dth.13332
2. Munera-Campos M, Balleca F, Carrascosa J. Reacciones paradójicas de los tratamientos biológicos utilizados en psoriasis: revisión de la literatura. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2018;109:791-800. doi:10.1016/j.ad.2018.04.003
3. Hoshina D, Haga N, Furuya K, Sakai M. Paradoxical localized exacerbation of psoriatic eruptions triggered by secukinumab. *Clin Exp Dermatol.* 2018;43:718-719. doi:10.1111/ced.13375
4. Navarro-Triviño F, Sanchez-Parera R, Ruiz-Villaverde R. Secukinumab-induced paradoxical hidradenitis suppurativa. *Dermatol Ther.* 2019;33. doi:10.1111/dth.13150
5. Bose R, Beecker J. Dyshidrotic eczema in two patients on secukinumab for plaque psoriasis: A case report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2020;8:2050313X2090456. doi:10.1177/2050313X20904561





Dermatosis
por agentes externos

07

Engrosamiento digital bilateral en un “gamer” adolescente

Lucía Quintana Castanedo
Eloy José Tarín Vicente
Guillermo Servera Negre
Alba Sánchez Orta



Anamnesis y exploración física

Paciente de 17 años que consulta por engrosamiento progresivo e indoloro de los dedos, localizado en las articulaciones interfalángicas proximales de ambas manos de 4 años de evolución (**Figura 1**). No presenta ningún antecedente personal o familiar de interés. La movilidad activa y pasiva de las manos era normal. No asociaba otra sintomatología. Después de una anamnesis exhaustiva, el paciente comentó que practicaba baloncesto desde la infancia y además utilizaba de forma habitual el ordenador varias horas al día.

Exploraciones complementarias

La radiografía simple de ambas manos únicamente mostraba un engrosamiento de tejidos blandos sin verse involucrados la articulación o el hueso (**Figura 2**). Los estudios de laboratorio (hemograma, bioquímica general, perfil de autoinmunidad) fueron estrictamente normales. La ecografía cutánea de alta frecuencia reveló un engrosamiento epidérmico, dérmico e hipodérmico (siendo este hipoecogénico en dermis e hiperecogénico en hipodermis), sin evidenciarse señal en modo Doppler color y sin afectación articular (**Figuras 3 y 4**). La clínica y los hallazgos ecográficos fueron compatibles con paquidermodactilia.

Diagnóstico

Paquidermodactilia.



07

Dermatosis por agentes externos

Tratamiento y evolución

Dada la benignidad del cuadro y que la clínica era asintomática, el paciente no requirió tratamiento. Se aconsejó disminuir el uso del ordenador en la medida de lo posible. A los 6 meses, el engrosamiento se había reducido de forma significativa.

Comentario

La paquidermodactilia es una entidad benigna y poco frecuente consistente en una fibromatosis localizada que suele presentarse como un engrosamiento indoloro de partes blandas en las articulaciones interfalángicas proximales y el espacio localizado entre el II y IV dedo y con menor frecuencia el V. Es frecuente la presentación bilateral.

De forma característica, suele producirse en pacientes adolescentes o adultos jóvenes sin patología previa. Aunque la etiología exacta no se conoce, se ha sugerido que los movimientos repetidos tales como tics o hábitos rituales como los microtraumatismos que se producen en las actividades diarias pueden ser el origen de esta entidad. La fricción mecánica parece ser responsable de la hiperqueratosis y la acantosis. No se conoce una base genética, aunque se han descrito casos con agregación familiar.¹⁻³

En ocasiones la paquidermodactilia puede suponer un reto diagnóstico y es difícil diferenciarlo de otras artropatías. El diagnóstico es clínico. Las pruebas de laboratorio, incluyendo el *screening* de autoinmunidad, son siempre normales. Los hallazgos histológicos son inespecíficos e incluyen hiperqueratosis, engrosamiento dérmico con discreta proliferación de fibroblastos con depósito de colágeno, sin infiltrado inflamatorio. Las imágenes radiológicas, incluyendo radiografía simple, ecografía y resonancia magnética muestran un aumento de volumen en partes blandas sin afectación ósea.⁴



07

Dermatosis por agentes externos

Al tratarse de una entidad asintomática y benigna, se desaconseja realizar tratamientos agresivos. La mayoría de los pacientes no requieren ningún tipo de tratamiento. El cese de las actividades que contribuyen a su aparición suele ser suficiente para la resolución de la clínica. Aquellos pacientes que se muestran preocupados por el aspecto estético de sus manos, pueden beneficiarse de cirugía o inyecciones intralesionales de acetónido de triamcinolona.

Como conclusión, presentamos el caso de un paciente adolescente con paquidermodactilia secundaria a la fricción mecánica producida por hábitos crónicos como son la práctica de baloncesto y el uso frecuente del ordenador. Aunque es importante descartar otras entidades, especialmente la patología reumática, todos los médicos especialistas y generales deben conocer esta entidad para evitar realizar pruebas y tratamientos innecesarios. La ecografía cutánea de alta resolución es una prueba rápida, fácil y segura de utilizar que muestra un engrosamiento dérmico e hipodérmico sin signos de inflamación⁵. Consideramos, por tanto, que la ecografía cutánea es una herramienta diagnóstica de gran utilidad en el manejo de pacientes con paquidermodactilia. Probablemente en un futuro próximo y debido al aumento creciente de ciertas actividades comunes de la vida diaria (como puede ser el uso de los ordenadores), el número de casos de paquidermodactilia muestre un aumento significativo, por lo que consideramos de especial interés el conocimiento de esta entidad.





07

Dermatosis
por agentes externos



Figura 1.
Engrosamiento
bilateral y simétrico
de tejidos blandos
en articulaciones
interfalángicas
proximales de ambas
manos.





DCHA

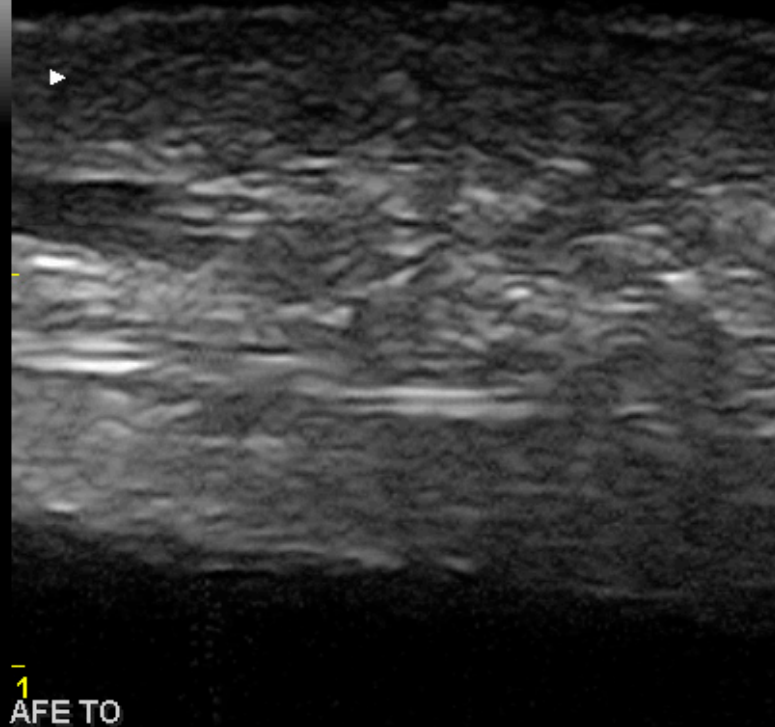
07

Dermatosis
por agentes externos



Figura 2.
Radiografía simple
de ambas manos.
Se observa un
engrosamiento de
tejidos blandos, sin
afectación ósea o
articular.





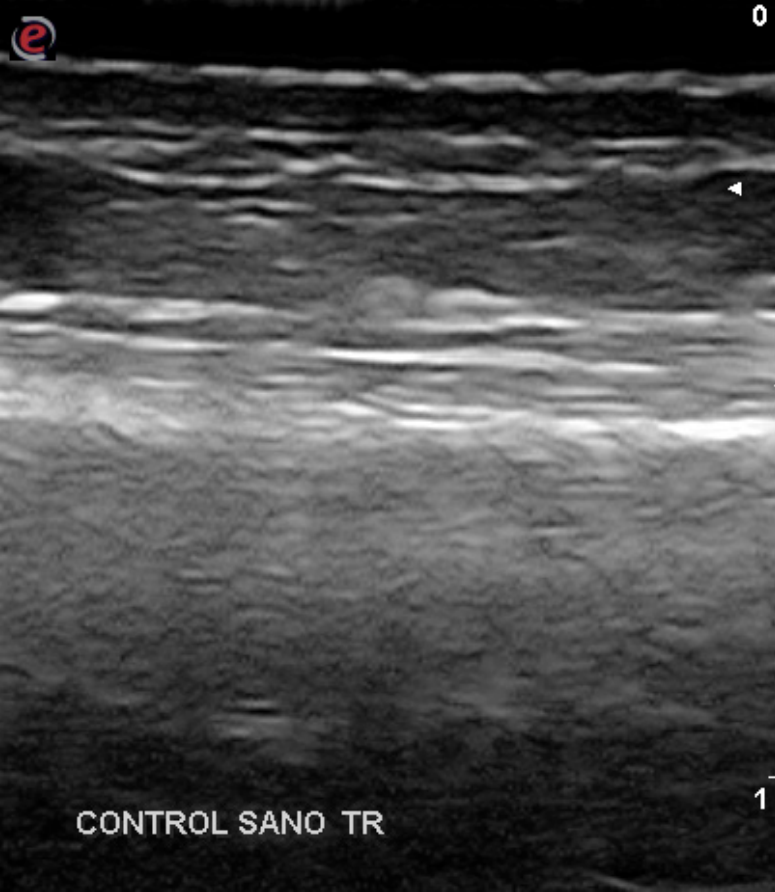
07

Dermatosis
por agentes externos



Figura 3.

Ecografía cutánea de alta frecuencia. Imagen de la mano afectada donde se observa un engrosamiento epidérmico, dérmico e hipodérmico (hipoecogénico en dermis e hiperecogénico en hipodermis).



07

Dermatosis
por agentes externos



Figura 4.
Ecografía cutánea de alta
frecuencia. Imagen ecográfica de
un dedo sano.



07

Dermatosis
por agentes externos

Bibliografía

1. Abdelrahman W, Walsh MY, Smyth A, Alderice D. A case of pachydermodactyly in a seventeen year old associated with repetitive minor trauma. *Dermatol Online J*. 2016 Aug 15;22(8).
2. Cabanillas M, Monteagudo B, León-Muñíos E, Suárez-Amor O. Pachydermodactyly in a young girl: cutaneous manifestation of a psychiatric disorder?. *Pediatr Dermatol*. 2010 ;27(3):306-8. doi:10.1111/j.1525-1470.2010.01146.x
3. Chu H, Song J, Kim do Y. Pachydermodactyly: A Benign Cutaneous Condition that May Be Misdiagnosed as a Joint Disorder. *J Rheumatol*. 2016;43(8):1615-6. doi:10.3899/jrheum.160242
4. Žuber Z, Dyduch G, Jaworek A, Turowska-Heydel D, Sobczyk M, Banach-Górnicka M, Rusnak K, Górecki W. Pachydermodactyly - a report of two cases. *Reumatologia*. 2016;54(3):136-40. doi:10.5114/reum.2016.61215
5. Zabotti A, Errichetti E, Cereser L, Pegolo E, Quartuccio L, Stinco G, De Vita S. Pachydermodactyly: the role of ultrasonography and dermoscopy for diagnosis. *Rheumatology (Oxford)*. 2017; 1;56(5):703. doi:10.1093/rheumatology/kew378





Dermatosis
por agentes externos

08

¡Una biopsia flotante!

Marta de Jesús García-Legaz Martínez

Álvaro Martínez-Doménech

Jorge Magdaleno-Tapia

José Luis Sánchez-Carazo



08 Dermatitis por agentes externos

Anamnesis

Mujer de 84 años acudió de urgencias a nuestras consultas de Dermatología por aparición en los 7 días previos de edema facial bilateral asimétrico acompañado de prurito de la zona. No refería otros síntomas sistémicos como disnea o fiebre.

Exploración física

A la exploración física se palpaban nódulos subcutáneos indurados en ambas mejillas y zona mandibular predominantemente en el lado derecho (**Figuras 1 y 2**). No se detectó edema de glotis, aumento de la temperatura local u otros signos inflamatorios o infecciosos. La paciente admitió que se había sometido a un procedimiento estético hace más de 20 años en la zona afectada, con probable infiltración de material de relleno, pero no recordaba qué tipo de tratamiento y no disponía de informes de dicho procedimiento.

Exploraciones complementarias

La ecografía de uno de los nódulos mostró una imagen hiperecoica en "tormenta de nieve", ubicada en el tejido subcutáneo muy sugestiva de la patología subyacente.

Realizamos una biopsia punch profunda de uno de los nódulos de la mejilla. Durante la realización de la misma observamos que la biopsia flotaba en formol lo cual nos dio una pista más para el diagnóstico (**Figura 3**).



08 Dermatitis por agentes externos

Diagnóstico

Finalmente, el examen histológico reveló la presencia de granulomas tuberculoides con macrófagos, linfocitos y numerosas células gigantes multinucleadas con grandes vacuolas citoplasmáticas claras (**Figuras 4 y 5**). Los hallazgos fueron altamente sugestivos de granuloma por silicona (siliconoma). Se determinó que estos nódulos palpables eran debidos a la presencia de material de relleno dérmico (silicona fluida), inyectado 20 años antes y el edema facial consecuencia de una reacción granulomatosa a dicho material de relleno.

Tratamiento

Debido a que la paciente refería sensación de quemazón y prurito no experimentada en los 20 años previos, se decidió iniciar una pauta de corticoides orales a bajas dosis y en pauta descendente. Posteriormente se le explicó el origen del cuadro y la escasa efectividad de los tratamientos para esta patología en el momento actual.

Evolución

La paciente mejoró la sintomatología pero continuó con nódulos palpables en ambas mejillas (aunque de menor tamaño).



Comentario¹⁻³

Los siliconomas son nódulos subcutáneos que generalmente aparecen como consecuencia de la migración de silicona libre implantada en otras zonas. Son más frecuentes en mujeres con implantes mamarios anormales, como las prótesis de mama tipo PIP, pero también pueden aparecer después de la inyección ilegal de silicona libre en otras zonas corporales. La reacción adversa a silicona inyectada que simula una granulomatosis orofacial consiste en un edema facial recurrente, unilateral y asimétrico, de predominio en mejillas, en pacientes a los que se les ha inyectado silicona en la cara. Conocer esta reacción adversa ayudará a prevenir diagnósticos erróneos como el angioedema idiopático, el síndrome de Melkersson Rosenthal y la granulomatosis orofacial. La ecografía cutánea se ha convertido en una de las técnicas no invasivas más útiles en el diagnóstico de complicaciones por rellenos y otras enfermedades inflamatorias. Presentamos este caso de granuloma facial aparecido 20 años tras la inyección de silicona fluida (siliconoma) y este curioso hallazgo accidental de “biopsia flotante” no publicado hasta la fecha.





08

Dermatosis
por agentes externos



Figura 1.
Aumento de tamaño
visible en ambas
mejillas de la paciente,
predominantemente la
derecha.





08

Dermatosis
por agentes externos



Figura 2.

Nódulo infiltrado a la
palpación en mejilla
derecha de la paciente.





Figura 3.

Comparativa de dos biopsias, a la izquierda una biopsia de otro paciente seleccionada al azar la cual no flota, y a la derecha la biopsia tomada de la mejilla de la paciente diagnosticada de siliconoma, como la silicona hace que la biopsia flote.



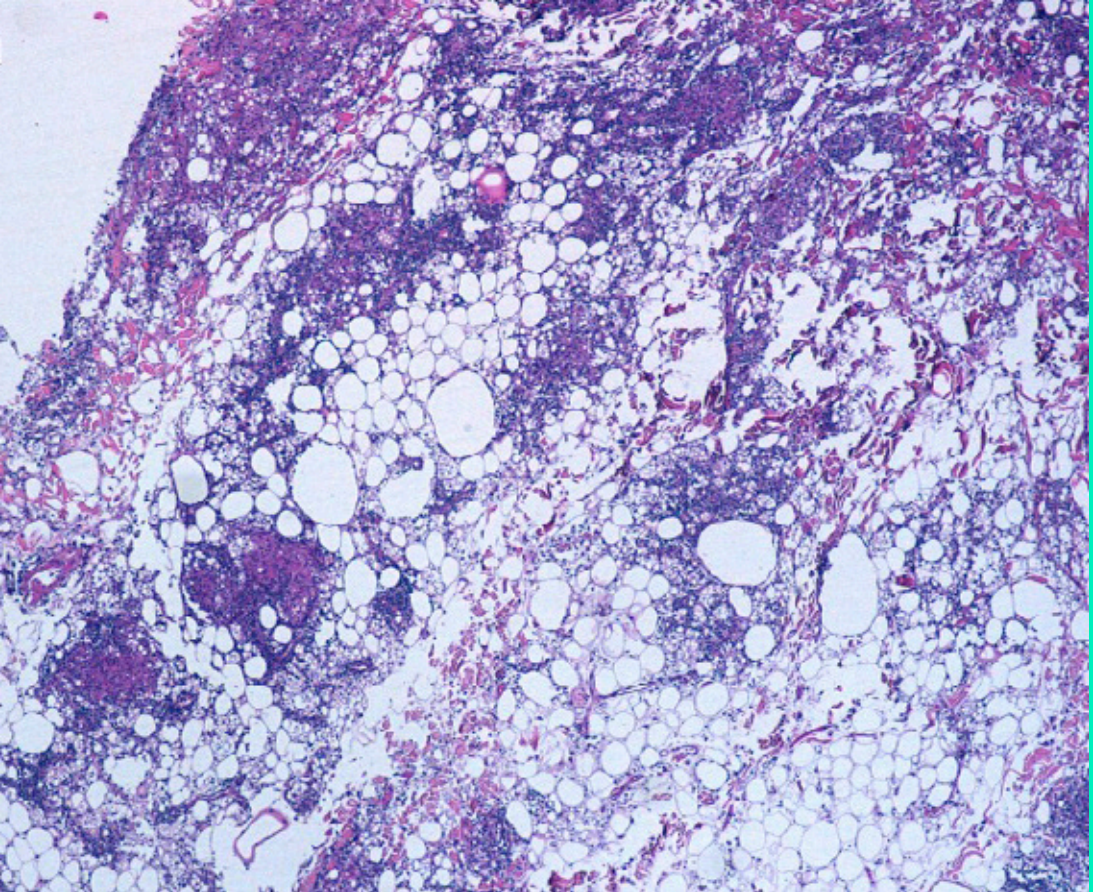
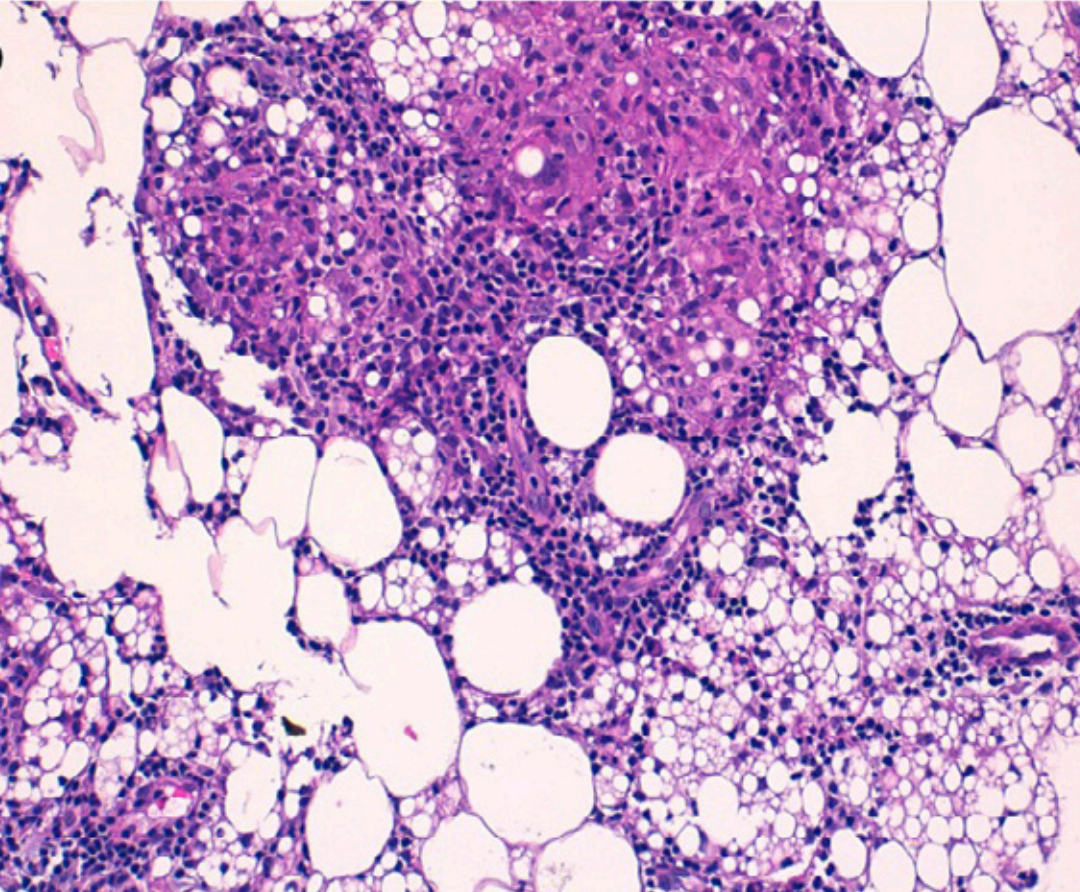


Figura 4.
Imagen histológica
(H-E) (x10 aumentos)
en la que se
observan granulomas
tuberculoides con
macrófagos, linfocitos
y numerosas células
gigantes mutinucleadas
con grandes vacuolas
citoplasmáticas claras.





08

Dermatosis
por agentes externos



Figura 5.

Imagen histológica
(H-E) (x20 aumentos)
en la que se
observan granulomas
tuberculoideos con
macrófagos, linfocitos
y numerosas células
gigantes mutinucladas
con grandes vacuolas
citoplasmáticas claras.





08

Dermatosis
por agentes externos

Bibliografía

1. Kluger N, Plantier F, Carlotti A, Guillevin L. Facial granuloma after occult silicone injection (siliconoma): a diagnosis not to be missed. *Eur J Intern Med.* 2009 Sep;20(5):e120-1. doi:10.1016/j.ejim.2008.11.010
2. Requena C, Requena L, Alegre V, Serra C, Llombart B, Nagore E et al. Adverse reaction to silicone simulating orofacial granulomatosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2015 May;29(5):998-1001. doi:10.1111/jdv.12522
3. Martínez A, Pérez I, Sánchez D, Ruiz R. Nódulos subcutáneos faciales de 3 meses de evolución. *Dermatol Online J.* 2017 Feb 15;23(2).





09

“Solo” son pastillas de herbolario

Nuria Rodríguez Garijo
Javier Antoñanzas Pérez
Ángela Estenaga Pérez de Albéniz
Pedro Redondo Bellón



Anamnesis

Mujer de 70 años con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 e hiperplasia suprarrenal izquierda. Remitida a nuestra consulta por presentar desde hace 1 mes edema de inicio súbito en región distal de extremidad inferior izquierda. La paciente comenta sensación de tirantez en la zona. No artralgias ni artritis. No fenómeno de Raynaud. No disfagia. Historia de aftas orales de varios años de evolución. Resto de anamnesis por aparatos sin hallazgos de interés. Aporta informe de ecografía-Doppler realizada recientemente, sin signos de trombosis venosa profunda.

Exploración física

Edema, ligero eritema y piel indurada en dorso de pie y articulación del tobillo izquierdo. Imposibilidad de pellizcar la piel del área afecta (**Figura 1**). Dedos blanquecinos y fríos respecto a los contralaterales.

Exploraciones complementarias

Inicialmente se llevó a cabo una biopsia punch en la que se observaba un ligero infiltrado inflamatorio en dermis superficial y media. En dermis profunda se apreciaba fibrosis organizada (**Figura 2**). Se solicitó analítica completa incluyendo hemograma, ionograma función hepática, renal, parámetros inflamatorios y anormales y sedimento, todo sin hallazgos patológicos. Asimismo se solicitó estudio de autoinmunidad, incluyendo entre otros anticuerpos anticentrómero, antiRNA polimerasa III y antitopoisomerasa I, que resultó negativo. La paciente también fue estudiada por el Servicio de Reumatología, descartándose esclerosis sistémica.



Diagnóstico

Inicialmente se emitió el diagnóstico de morfea en placa.

Evolución

Se indicó tratamiento tópico con propionato de clobetasol durante 1 mes sin objetivarse una clara mejoría. Se añadió pentoxifilina 400 mg/12 h junto con calcipotriol/betametasona 1 vez al día. Al mes de tratamiento la paciente había objetivado una muy leve mejoría, repitiéndose de nuevo una analítica sin encontrar alteraciones.

Rehistoriando a la paciente con el fin de descartar una causa tóxico-medicamentosa se comprobó que la paciente consumía triptófano como suplemento nutricional. Se indicó suspender este tratamiento y continuar empleando pentoxifilina durante 1 mes y calcipotriol hasta la siguiente consulta. Dos meses después la paciente mostró gran mejoría de las lesiones cutáneas, con práctica resolución de las mismas tras 4 meses de seguimiento.

Teniendo en cuenta la evolución clínica y el desencadenante del cuadro por el consumo de triptófano el diagnóstico final fue de fascitis eosinofílica localizada secundaria a triptófano.

Comentario

La fascitis eosinofílica (FE) se caracteriza por eritema y edema de inicio abrupto que evoluciona a induración cutánea. Habitualmente la FE se manifiesta de forma generalizada, afectando de forma simétrica a extremidades y tronco.



09 Dermatitis por agentes externos

Sin embargo, existen formas infrecuentes de FE localizada en las que se afecta únicamente una extremidad o el dorso de una mano o un pie¹⁻² y que suelen confundirse inicialmente con placas de morfea, como en nuestro caso.

El desencadenante más frecuente de la FE es un esfuerzo físico intenso, también la infección por *B. burgdorferi*, radioterapia o picaduras de insectos.³ Aunque en menor medida, el consumo de triptófano y fármacos como estatinas o hierro intravenoso también se han asociado a FE.⁴

La exposición a determinados fármacos o productos químicos puede asociarse a síndromes esclerodermiformes. En las últimas décadas los casos más sonados han sido el síndrome tóxico por aceite de colza adulterado o el síndrome mialgia-eosinofilia por suplementos de triptófano.⁵ En general ante cualquier paciente con indicios de cuadro esclerodermiforme, sería necesario descartar una etiología toxicomedicamentosa.





09

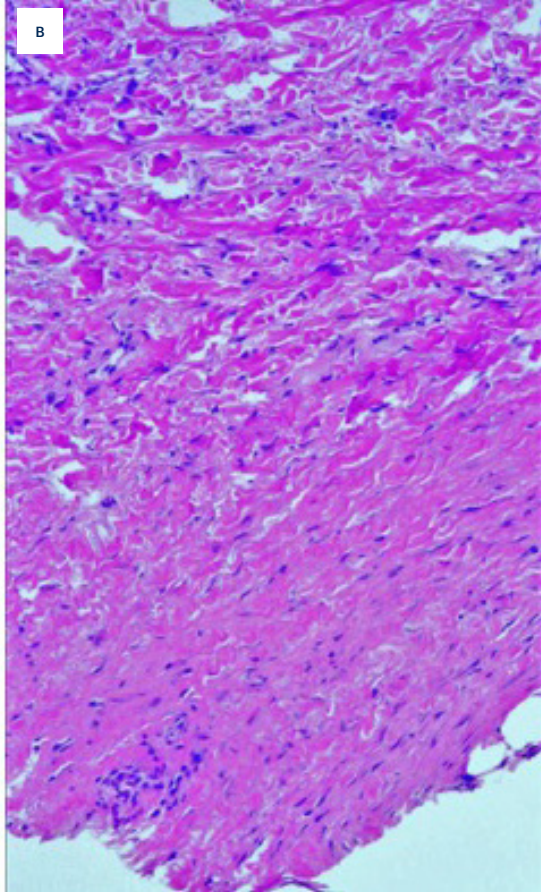
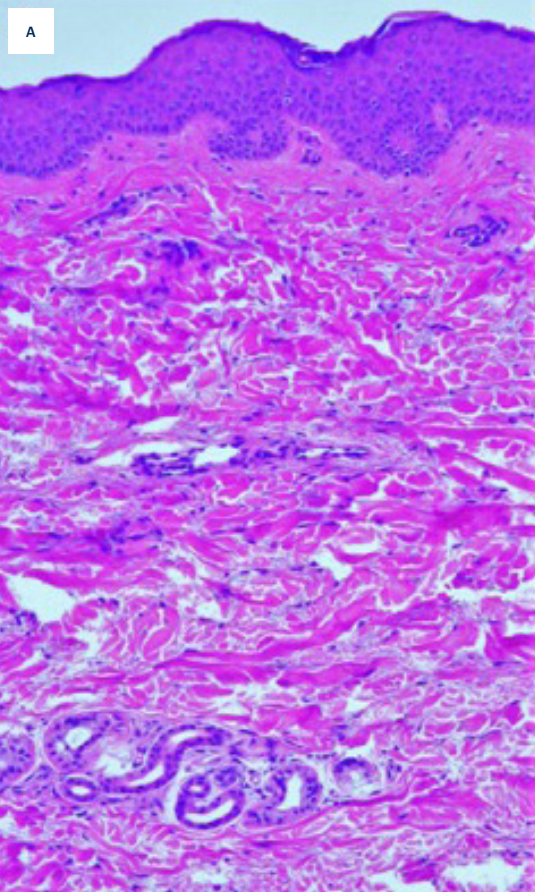
Dermatosis
por agentes externos



Figura 1.

Eritema y edema en
dorso de pie izquierdo
incluyendo desde la
región proximal de
los dedos hasta la
articulación del tobillo.





09

Dermatosis
por agentes externos



Figura 2.

A) Ligeró infiltrado
linfocitario perivascular en
dermis superficial y media
(HE 100x).

B) Zona de fibrosis
organizada en dermis
profunda (HE 100x).





09

Dermatosis
por agentes externos

Bibliografía

1. Mazori DR, Femia AN, Vleugels RA. Eosinophilic Fasciitis: an Updated Review on Diagnosis and Treatment. *Curr Rheumatol Rep.* 2017;19(12):74. doi:10.1007/s11926-017-0700-6
2. Daniel RS, Lavery S, Maize JC Jr, Brown AN, Bolster MB. Unilateral eosinophilic fasciitis: an under-recognized subtype?. *J Clin Rheumatol.* 2009;15(5):247-249. doi:10.1097/RHU.0b013e3181b0fca6
3. Mertens JS, Seyger MMB, Thurlings RM, Radstake TRDJ, de Jong EMGJ. Morphea and Eosinophilic Fasciitis: An Update. *Am J Clin Dermatol.* 2017;18(4):491-512. doi:10.1007/s40257-017-0269-x
4. Firoz BF, Goldberg LH, Landau J, Kaye V, Berman L. Eosinophilic fasciitis secondary to intravenous iron infusions. *Dermatol Online J.* 2010;16(5):5
5. Fonseca E. Manifestaciones cutáneas del síndrome tóxico por aceite de colza adulterado. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100(10):857-860. doi:10.1016/S0001-7310(09)72913-8





Dermatosis
por agentes externos

10

“No siempre es lupus, doctor House”. Manual Litt’s en práctica clínica

Alba López Valle
Carlos Zarco Olivo



Anamnesis

Mujer de 37 años con antecedentes de miocardiopatía pendiente de trasplante cardíaco, hipotiroidismo inducido por amiodarona e hiperuricemia de diagnóstico reciente. Sin antecedentes familiares de interés. Fue ingresada por un episodio de insuficiencia cardíaca y requirió la valoración de Dermatología por la aparición de lesiones eritematosas asintomáticas en palmas de ambas manos. En una semana, las lesiones se hicieron pruriginosas y urentes. Además, fueron extendiéndose a dorso de manos y plantas de pies; sumándose posteriormente lesiones a lo largo de toda la extensión de extremidades superiores e inferiores. Desarrolló también lesiones aftosas en mucosa oral. No refería historia previa de lesiones cutáneas, aftas orales ni genitales, dactilitis, dolor lumbar o entesitis. Refería un primer episodio de artritis gotosa en primer dedo del pie izquierdo, por lo cual inició tratamiento con alopurinol, 20 días antes del comienzo del cuadro cutáneo actual. Además, habían introducido espironolactona, rivaroxabán y ivabradina durante el ingreso hospitalario.

Exploración física

Presentaba pápulas eritematovioláceas confluyentes en placas maculopapulosas, en alguna región ligeramente edematosas. Distribuidas estas lesiones en toda la extensión de las manos, con respeto de región suprayacente a articulaciones interfalángicas y región centropalmar salvo en quinto dedo de mano izquierda que estaba afectado por una gran placa (**Figura 1**). En los pies, se afectaban plantas y dedos, con respeto de dorso y cara lateral (**Figura 2**). En antebrazos y muslos presentaba lesiones salpicadas tipo pápulas eritematoedematosas escasamente confluyentes. En mucosa yugal y gingival, áreas denudadas cubiertas con pseudomembrana blanquecina.



10 Dermatitis por agentes externos

Exploraciones complementarias

Análíticamente presentaba ligera elevación de la proteína C reactiva (1,62 mg/dl), alteración del perfil hepático de perfil colestásico (ALT (GPT) 92 U/l, AST (GOT) 78 U/l, Gamma-GT 688 U/l, fosfatasa alcalina 427 U/l) y linfopenia leve con 700 linfocitos / μ L.

Se hicieron serologías de sífilis, hepatitis B, hepatitis C y VIH que resultaron negativas.

Se solicitó perfil de autoinmunidad con anticuerpos antinucleares negativos. Niveles de complemento C3 y C4 en rango normal. Anticuerpos anticardiolipinas en rango normal.

Se realizó biopsia cutánea de dorso de mano con resultado de infiltrado linfocitario perivascular superficial con afectación de la interfase dermoepidérmica, degeneración vacuolar de la capa basal, exocitosis linfocítica y queratinocitos necróticos. Estos hallazgos se consideraron compatibles con toxicodermia tipo eritema exudativo multiforme (EEM).

Diagnóstico

Eritema exudativo multiforme por alopurinol.

Tratamiento

Se decidió la retirada de alopurinol y el inicio de metilprednisolona 1 mg/kg intravenoso. Como tratamiento sintomático dexclorfeniramina, vaselina líquida y enjuagues con acetónido de triamcinolona.



10

Dermatosis por agentes externos

Evolución

Las lesiones fueron desvaneciéndose a lo largo de la primera semana de tratamiento, pudiéndose disminuir la dosis de metilprednisolona. Se consiguió la resolución total del cuadro a los 20 días del inicio.

Las alteraciones analíticas persistieron, siendo compatibles con una colestasis en contexto de fallo cardíaco.

Comentario¹

La sospecha inicial fue de lupus eritematoso, debido a la distribución de las lesiones y a su aspecto vasculítico. No obstante, las pruebas complementarias apuntaron hacia el diagnóstico de toxicodermia.

Respecto al estudio de las toxicodermias, quería destacar el manual Litt's, como una herramienta muy útil en práctica diaria que recopila datos sobre reacciones cutáneas a fármacos. Consultando este manual, no hay referencias de reacciones cutáneas con ivabradina, <1% de reacciones cutáneas con rivaroxabán, solo 1 referencia bibliográfica de reacciones tipo EEM/síndrome de Steven-Johnson (SSJ) con espironolactona y abundantes referencias sobre EEM y alopurinol (<1% en ensayos clínicos, 7 referencias bibliográficas de EEM poscomercialización, 10% de SSJ en ensayos clínicos, 40 referencias bibliográficas poscomercialización).

Con estos datos, la histopatología y la evolución clínica favorable tras la suspensión del fármaco se consideró el diagnóstico de toxicodermia por alopurinol.





10

Dermatosis
por agentes externos



Figura 1.

Pápulas y placas eritematovioláceas en dorso de dedos y palma de manos.





10

Dermatosis
por agentes externos



Figura 2.

Placas eritematovioláceas en pies. Borde neto en caras laterales respetando dorso.





10

Dermatosis
por agentes externos

Bibliografía

1. Jerome Z. Litt. Litt's Drug eruption & reaction manual. 22nd ed. CRC Press. 2016.





11

“Mamá, se me hinchan los dedos”

Ana Orbea Sopeña
Begoña Udondo González del Tánago
Aida Aramburu González
María Rosario González Hermosa



Anamnesis

Paciente de 10 años de edad, sin alergias medicamentosas ni antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Acude a nuestra consulta por lesiones cutáneas en la mano derecha de un año de evolución. Inicialmente, los padres observaron aspereza de la piel en nudillos y dedo pulgar, con hiperpigmentación y prurito. Posteriormente notaron la mano derecha hinchada. El paciente y su madre negaban historia de traumatismos o microtraumatismos repetidos. No asociaba pérdida funcional ni limitación para las actividades de la vida diaria. No presentaba lesiones en otras localizaciones ni otra sintomatología por aparatos asociada.

Exploración física

A la exploración, se observaba un engrosamiento de partes blandas a nivel de las articulaciones interfalángicas proximales y metacarpofalángicas en ambas manos (**Figura 1**). Si bien la afectación era bilateral, el aumento de tamaño era más marcado en 2º, 3º y 4º dedo de la mano dominante, aproximadamente 0,5 cm mayor respecto a la no dominante. La piel suprayacente mostraba una coloración amarillenta con aumento de los pliegues cutáneos. No se objetivaba limitación de la movilidad o signos inflamatorios.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica con autoinmunidad y hormonas tiroideas sin encontrarse hallazgos relevantes. La radiografía de manos objetivó el engrosamiento de partes blandas sin alteración en el resto de la exploración (**Figura 2**). Mediante ecografía se descartó la presencia de linfedema, tenosinovitis y artritis.



En biopsia cutánea se observó hiperqueratosis e hiperplasia epidérmica, sin aumento de mucina ni fibrosis en dermis. Se solicitó interconsulta a los Servicios de Ortopedia y Reumatología Infantil siendo dado de alta al no encontrar hallazgos significativos.

Diagnóstico

Paquidermodactilia.

Tratamiento

Se recomendó evitar la fricción y los traumatismos repetidos.

Evolución

El paciente y su madre fueron informados de la sospecha diagnóstica en la primera visita y las lesiones sobre los nudillos fueron tratadas con corticoides tópicos e inhibidores de la calcineurina así como con antihistamínicos con el objetivo de disminuir el prurito mientras se realizaban las pruebas complementarias oportunas para llegar al diagnóstico definitivo. Con los tratamientos, las lesiones superficiales mejoraron y el prurito disminuyó. Se interrogó al paciente en diversas ocasiones sobre la posible etiología, admitiendo en una de las visitas el uso frecuente de videoconsolas en las que el jugador emplea un mando con botones. La fricción repetida con el mando, en las localizaciones descritas podría explicar la aparición de las lesiones. Tras dos años y medio de seguimiento, los eccemas superficiales mejoraron pero el aumento de partes blandas permaneció estable y asintomático por lo que el paciente fue dado de alta insistiendo en el cese o disminución de uso de la videoconsola.



Comentario

La paquidermodactilia es una forma rara y benigna de fibromatosis local que se presenta como engrosamiento indoloro bilateral de los tejidos blandos en las caras laterales de las articulaciones interfalángicas proximales sin afectación de las distales. En la literatura no existen muchos casos descritos, probablemente por haberse infradiagnosticado, dado que es asintomático y no produce alteraciones en la función articular¹. Es más frecuente en varones jóvenes y parece asociarse con pequeños traumatismos exógenos^{1,2,3,4}. El diagnóstico es clínico, habiendo descartado enfermedad reumatológica asociada con radiografía y estudio analítico de autoinmunidad^{3,5}. En la radiografía no se aprecian cambios articulares u óseos^{4,5}. La histología se caracteriza por hiperqueratosis y acantosis de la epidermis, haces de colágeno grueso con aumento de fibroblastos y depósitos de mucina en dermis^{4,6}. El curso de la enfermedad es benigno, por lo que la mayoría de pacientes no requieren tratamiento específico, la recomendación principal consistirá en el cese de la actividad causante^{1,2,4}. Otros tratamientos sugeridos en la literatura para casos con deformidad importante son tranilast oral⁷, hidroxiclороquina⁴, infiltraciones intralesionales de corticoides⁸ y escisión quirúrgica⁹, con resultados variables según las series estudiadas. La importancia de conocer esta entidad radica en descartar la presencia de artritis y evitar tratamientos agresivos o innecesarios.



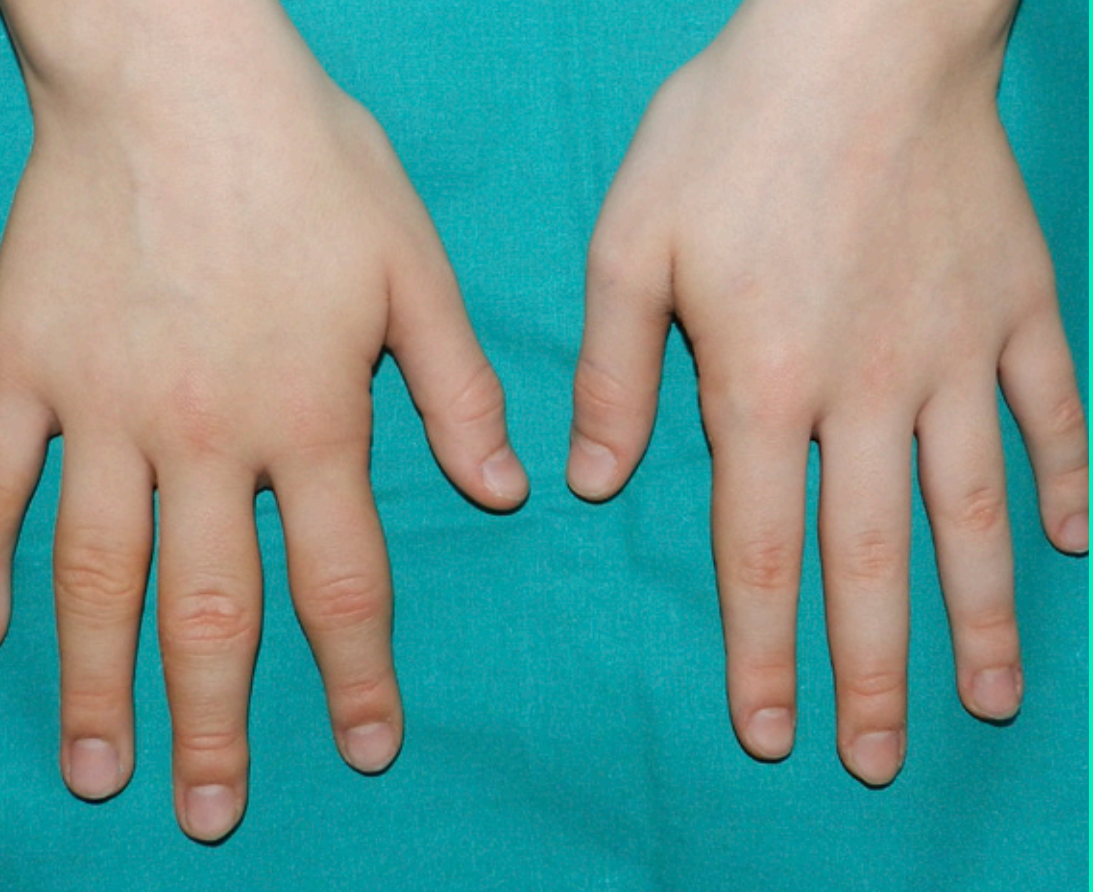


Figura 1.
Nódulos periarticulares
en articulaciones
interfalángicas
proximales de segundo
y tercer dedo de la
mano derecha.





Figura 2.
Radiografía de
ambas manos. Leve
engrosamiento
de partes blandas
especialmente del
segundo, tercer y
cuarto dedo de la mano
derecha respecto a la
izquierda. No erosión
ósea ni destrucción.





Bibliografía

1. D. Poddighe, M. Romano, M. Gattinara, V. Gerloni. Pachydermodactyly. JCR: Journal of Clinical Reumatology 24.1 (2018), p. 37. doi:10.1097/RHU.0000000000000547
2. I. Perez-Lopez, A. Martinez-Lopez, JA. Retamero et al. Paquidermodactilia, engrosamiento digital proximal. Dermatology Online Journal, 23.10 (2017).
3. A. Acar, F. Dirican, B. Yaman, I. Tamsel, G. Keser, I. Karaarslan Swollen digits due to pachydermodactyly resembling inflammatory arthritis. Eur J Rheumatol 6.1 (2019), pp. 57-59. doi:10.5152/eurjrheum.2018.18079
4. R. Mititelu, S. Finch, P. Dancey, I. Landells. Two cases of Pachydermodactyly presenting as polyarthritis. Case reports in Dermatological Medicine, (2018). doi:10.1155/2018/9835279
5. W. Abdelrahman, MY Walsch, A Smyth, D Alderdice A case of pachydermodactyly in a seventeen year old associated with repetitive minor trauma. Dermatology Online Journal. 22.8 (2016).
6. LA. Barnes, GH. Bae, MA. Lewis, KE Rieger Pachydermodactyly: Case report including clinical and histopathologic diagnostic pitfalls. J Cutan Pathol. 45 (2018), pp 949-953. doi:10.1111/cup.13359
7. C. Higuchi, T. Tomita, H. Yoshikawa. Pachydermodactyly treated with Tranilast in a Young girl. Case reports in Orthopedics, (2014). doi:10.1155/2014/132854
8. LG Solovastru, D Vata, L Statescu, E. Andrese. Pachydermodactyly-role of local corticotherapy. Rev Med Chir Soc Med Nat , 118.3 (2014), pp. 643-648.
9. N. Kato, M. Niitsu, T. Kawabe, E. Arai, K. Fukumoto. Surgical management of unilateral soft tissue swelling around the proximal interphalangeal joint in an adolescent: a case report of pachydermodactyly. Case reports in Orthopedics, (2015). doi:10.1155/2015/242078





12

Del somos lo que comemos, al somos a lo que nos exponemos

María Garayar Cantero
Ángel Aguado García
Jara Valtueña Santamaría
Carolina Sanz Muñoz



Anamnesis

Mujer de 39 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes personales de interés, que acudió a la consulta de Dermatología por la alteración progresiva de las uñas de manos y pies desde hacía un año. Refería que el proceso había comenzado por el 5º dedo de la mano derecha extendiéndose posteriormente al resto de los dedos. Su médico de cabecera le había prescrito tratamiento con amorolfina solución e itraconazol oral durante 3 meses sin mejoría.

Trabajaba en una empresa de limpieza como limpiadora desde hacía años. Negaba antecedentes personales o familiares de enfermedades dermatológicas. No realizaba ningún tratamiento de forma habitual y no era fumadora. Negaba fiebre o la presencia de otros síntomas sistémicos.

Exploración física

En la exploración física, destacaba una llamativa alteración ungueal que consistía en una coloración amarillenta homogénea en 20/20 uñas y onicólisis a nivel distal en 6/20 uñas (**Figura 1A**). No se observaron hemorragias en astilla, *pitting* o manchas de aceite. No presentaba lesiones en otras áreas de la superficie cutánea ni mucosa. No existía linfedema en las extremidades inferiores.

Al mes de la primera consulta, la paciente presentó un empeoramiento clínico con incremento de la coloración amarillenta y de la onicólisis, además de un discreto aumento de la convexidad en 10/20 uñas (**Figura 1B**).



Exploraciones complementarias

Ante la sospecha clínica de un Síndrome de uñas amarillas (SUA), se realizaron las siguientes pruebas complementarias:

- Cultivo para hongos de una lámina ungueal, que fue negativo.
- Analítica con hemograma, bioquímica y TSH con hallazgos dentro de la normalidad.
- Estudio inmunológico con niveles de inmunoglobulinas, complemento y subunidades linfocitarias que fueron normales.
- Serologías para sífilis, VHB, VHC, VIH: negativas.
- Interconsulta al Servicio de Neumología donde se le solicitó una radiografía de tórax y una espirometría tras lo cual se le diagnosticó asma bronquial leve.

Teniendo en cuenta la presentación clínica característica y el diagnóstico de asma se estableció el diagnóstico de SUA, acorde con los criterios clínicos diagnósticos de esta entidad. Dado que la paciente se encontraba asintomática se decidió seguimiento clínico en consulta tanto de Dermatología como de Neumología.

Evolución

Seis meses después, la paciente acudió a revisión. En aquel momento, era claramente apreciable que en 18 de los 20 dedos habían comenzado a crecer uñas sanas de forma sincrónica, existiendo un límite neto entre el área de uña sana y la uña afectada (Figura 2A).



En ese momento, dada la mejoría espontánea del cuadro clínico sin haber recibido tratamiento para el asma ni para su patología cutánea, realizamos una nueva búsqueda bibliográfica en PubMed acerca del SUA. Durante la misma, encontramos varios artículos recientes que relacionaban los niveles de dióxido de titanio con el SUA, por lo que decidimos medir si existía titanio en las uñas de nuestra paciente. Para ello, nos pusimos en contacto con un laboratorio de Técnicas Instrumentales de la Universidad de Valladolid. En primer lugar, se realizó una espectroscopia de fluorescencia de rayos X, pero dado el límite de detección del aparato se decidió realizar una segunda prueba; una técnica de Espectrometría de Masas ICP-MS que arrojó un valor de 12,97 $\mu\text{g/g}$ de titanio en las uñas analizadas, lo que confirmó la sospecha. Reinterrogamos a la paciente, buscando la causa de la presencia de titanio en sus uñas. Negó haberse realizado ningún implante dental ni haberse sometido nunca a ninguna cirugía traumatológica. La paciente recordó que la empresa de limpieza dónde trabajaba le habían cambiado de productos de limpieza hacía unos meses, sin embargo, no tuvimos acceso a ellos para analizar su composición. Recomendamos el uso de Yuka®, una aplicación móvil que informa de los componentes de múltiples productos, comprobando que algunos cosméticos y el dentífrico que utilizaba contenían titanio, por lo que se recomendó la sustitución de los mismos. A los ocho meses del inicio del cuadro observamos láminas ungueales sanas en crecimiento, que ocupaban más de la mitad del lecho ungueal (Figura 2B).

Diagnóstico

Síndrome de uñas amarillas secundario a probable intoxicación por titanio.



Tratamiento

Hoy en día existen numerosas aplicaciones móviles que nos indican la composición tanto de alimentos como de productos de limpieza o cosmética. En nuestro caso, recomendamos la aplicación llamada Yuka® para el análisis de los nuevos productos que la paciente comprara o usara en el trabajo y así identificar y evitar aquellos con una mayor concentración de dióxido de titanio.

Comentario

El SUA es una entidad infrecuente que se define por la triada: alteración ungueal característica, linfedema y/o manifestaciones respiratorias. Únicamente el 27% de los pacientes con SUA presenta los 3 criterios de forma simultánea¹. La etiología de esta entidad es poco comprendida. La principal hipótesis propuesta es la alteración anatómica o funcional de los vasos linfáticos y microvasculopatía. Sin embargo, en 2011, se publicó por primera vez un estudio que relacionaba el SUA con el dióxido de titanio². Este reveló niveles elevados de titanio (desde 1,1 a 170 $\mu\text{g/g}$) en las uñas de 30 pacientes con SUA, no encontrándose titanio en individuos sanos. Posteriormente, cuatro trabajos más han apoyado esta hipótesis^{1,3,4,5}. El titanio es un metal que se utiliza para la fabricación de implantes dentales, prótesis ortopédicas, pasta de dientes, fotoprotectores, cosméticos, dulces, chicles o fármacos entre otros. La liberación de iones por corrosión galvánica⁶ daría lugar al depósito de titanio en múltiples tejidos, lo que se traduciría en la decoloración amarillenta en el caso de las uñas. Dada la ubicuidad del compuesto, en ocasiones es difícil hallar el agente responsable del cuadro. Por ello, el uso de aplicaciones móviles que analizan la composición de multitud de productos podría constituir una arma terapéutica más del SUA.





Figura 1.

A) Primera visita: coloración amarillenta homogénea en 10/10 uñas de las manos.

B) Un mes después: se observa un empeoramiento clínico con aumento de la coloración amarillenta y onicólisis.





Figura 2.

A) Seis meses después de la primera visita, se observan unas láminas ungueales muy amarillentas, con aumento de la convexidad e hiperqueratosis subungueal en 3/10 uñas. Destaca un límite neto entre la parte de uña afectada y uña sana en 6/10 dedos.

B) A los 8 meses, láminas ungueales sanas se encontraban en crecimiento, ocupando más de la mitad del lecho ungueal.





12

Dermatosis
por agentes externos

Bibliografía

1. Hsu TY, Lin CC, Lee MD, Chang BP, Tsai JD. Titanium dioxide in toothpaste causing yellow nail syndrome. *Pediatrics*. 2017Jan;139(1). doi:10.1542/peds.2016-0546
2. Berglund F, Carlmark B. Titanium, sinusitis and the yellow nail syndrome. *Biol Trace Elem Res*. 2011;143(1):1-7. doi:10.1007/s12011-010-8828-5
3. Decker A, Daly D, Scher RK. Role of titanium in the development of yellow nail syndrome. *Skin Appendage Disord*. 2015;1(1):28-30. doi:10.1159/000375171
4. Ataya A, Kline KP, Cope J, Alnuaimat H. Titanium exposure and yellow nail syndrome. *Respir Med Case Rep*. 2015;16:146-147. doi:10.1016/j.rmcr.2015.10.002
5. Bauer MA, Bauer KF. "You have a syndrome"—Words you don't want to hear from a doctor. Battling yellow nail syndrome. *Ann Am Thorac Soc*. 2014;11(9):1476-1479. doi:10.1513/AnnalsATS.201408-403OR
6. Kim KT, Eo MY, Nguyen TTH, Kim SM. General review of titanium toxicity. *Int J Implant Dent*. 2019 Mar 11;5(1):10. doi:10.1186/s40729-019-0162-x





13

Lesiones cutáneas a consecuencia de tratamientos previos

Patricia Pérez Feal
Noelia Moreiras-Arias
Cecilia Buján-Bonino
Sara García-Rodiño



Anamnesis

Paciente mujer de 45 años es derivada a consultas externas de Dermatología procedente del Servicio de Radioterapia por una lesión en el costado derecho de más de un año de evolución. Hace 3 semanas aparecieron otras similares en la misma región. Las lesiones eran asintomáticas. Como antecedentes de interés, la paciente ha padecido un carcinoma de mama lobulillar infiltrante luminal A intervenido quirúrgicamente (mastectomía) y posteriormente tratado con quimioterapia y radioterapia sobre la zona intervenida.

Exploración física

A la exploración física, la presentaba múltiples lesiones sobreelevadas, de consistencia elástica, translúcidas, algunas de coloración eritematosa, que asentaban en la proximidad de la cicatriz de la mastectomía previa así como cerca del tatuaje de la radioterapia y una región hiperpigmentada compatible con radiodermatitis crónica (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia excisional de una de las lesiones de costado derecho (**Figura 2**). Histopatológicamente, se observan espacios linfáticos dilatados, cubiertos por células endoteliales y separados por estroma de tejido conectivo asociado a infiltración linfoide. Estos linfáticos se encuentran interconectados y se localizan en dermis papilar.

Diagnóstico

Linfangiomas en relación con radioterapia.



Tratamiento

Tras explicar el diagnóstico a la paciente, dado la benignidad de las mismas así como la ausencia de síntomas, se decide vigilancia y abstención terapéutica.

Evolución

Tras 6 meses de la primera consulta, no han aumentado el número de lesiones.

Comentario

Los linfangiomas son una rara alteración de los vasos linfáticos, normalmente congénita¹. De forma infrecuente pueden ser secundarios a otras condiciones, como la radioterapia. Este tratamiento suele causar fibrosis, obstrucción de los linfáticos, aumento de la presión local y, por tanto, el acúmulo del líquido linfático^{1,2}, que clínicamente se traducen en dilataciones saculares de los canales linfáticos superficiales. Los linfangiomas son lesiones benignas aunque pueden presentar complicaciones como dolor, celulitis o exudación, por lo que el tratamiento va dirigido principalmente a evitar la ruptura de las vesículas con una buena desinfección y antibioterapia tópica². Otros tratamientos que se han propuesto son la electrocirugía, láser, escleroterapia, crioterapia, excisión quirúrgica o la compresión diaria de las mismas mediante vendajes. Sin embargo, son frecuentes la aparición de nuevas lesiones sobre el campo irradiado^{2,3}.

Presentamos un caso de linfangiomas tras radioterapia, un hecho infrecuente que debe ser conocido por dermatólogos, oncólogos y radioterapeutas e incluirse en el diagnóstico diferencial de lesiones tras una mastectomía, sobre todo con el linfangiosarcoma cutáneo asociado a linfedema^{2,4}.





13

Dermatosis
por agentes externos



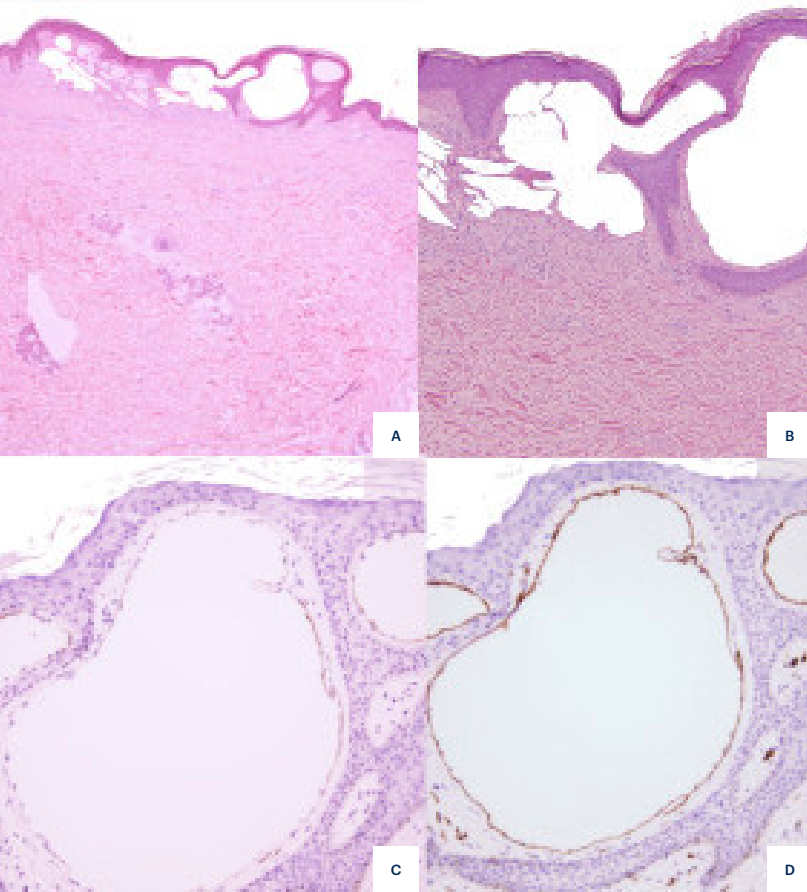
Figura 1.

En costado derecho, se observan múltiples lesiones que asentaban en la proximidad de la cicatriz de la mastectomía previa así como cerca del tatuaje de la radioterapia.





Figura 2.
Estudio histopatológico.
A) Hematoxilina-Eosina (H-E) 5x.
B) H-E 10x.
C) D2-40.
D) CD31.





13

Dermatosis
por agentes externos

Bibliografía

1. Oliveti A, Biasi TB, Funchal GDG. Lymphangioma secondary to irradiation after mastectomy. *An Bras Dermatol* 2017; 92:395-7. doi:10.1590/abd1806-4841.20173952
2. Tasdelen I, Gokgoz S, Paksoy E, et al. Acquired lymphangiectasis after breast conservation treatment for breast cancer: report of a case. *Dermatol Online J* 2004; 10:9.
3. Diaz-Cascajo C, Borghi S, Weyers W, et al. Benign lymphangiomatous papules of the skin following radiotherapy: a report of five new cases and review of the literature. *Histopathology* 1999; 35:319-27. doi:10.1046/j.1365-2559.1999.00731.x
4. Yamada S, Yamada Y, Kobayashi M, et al. Post-mastectomy benign lymphangioendothelioma of the skin following chronic lymphedema for breast carcinoma: a teaching case mimicking low-grade angiosarcoma and masquerading as Stewart-Treves syndrome. *Diagn Pathol* 2014; 9:197. doi:10.1186/s13000-014-0197-5





Dermatosis
por agentes externos

14

Parálisis facial y otalgia

Claudia Sarró Fuente
Aida Aramburu González
Ana Orbea Sopeña
Jesús Gardeazábal García



Anamnesis

Varón de 37 años, sin antecedentes de interés, que acudía a Urgencias por otalgia y aparición de lesiones eritematosas dolorosas en el pabellón auricular izquierdo. Dos días antes había sido valorado por parálisis facial periférica izquierda, iniciándose tratamiento con prednisona oral. No presentaba fiebre ni refería disminución de la audición.

Exploración física

A la exploración física presentaba edema y numerosas vesículas arracimadas sobre base eritematosa en pabellón auricular izquierdo (**Figura 1**). Además, pérdida del tono en la hemicara izquierda, con disminución de las arrugas en la región frontal y dificultad para la elevación de la comisura labial y oclusión palpebral ipsilaterales (**Figura 2**). No presentaba otra focalidad neurológica.

Exploraciones complementarias

Se recogió una muestra de vesícula cutánea para PCR de virus varicela zóster (VVZ), que resultó positiva.

Diagnóstico

Herpes zóster con afectación del VII par craneal (síndrome de Ramsay-Hunt).



Tratamiento y evolución

Se inició con valaciclovir 1 g cada 8 horas y se continuó con prednisona oral en pauta descendente. Se pautaron fomentos con sulfato de zinc, analgesia y medidas de protección ocular. La evolución del paciente favorable en escasas semanas.

Comentario¹⁻⁶

El síndrome de Ramsay-Hunt se produce por la reactivación del VVZ en el ganglio geniculado. Se caracteriza por parálisis facial periférica, lesiones vesiculosas en pabellón y conducto auditivos, y otalgia. Puede asociar disgeusia e hiperacusia. Por lo general, las vesículas suelen preceder a la parálisis facial, aunque también pueden aparecer simultáneamente o incluso a posteriori. Por contigüidad pueden afectarse otros pares craneales produciendo síntomas como vértigo y mareo, o acúfenos e hipoacusia.

El diagnóstico se basa en la anamnesis y la exploración física, pudiéndose confirmar con PCR para VVZ. Para el tratamiento se combinan corticoides sistémicos con fármacos antivirales (aciclovir, valaciclovir o famciclovir). A su vez, son importantes las medidas de protección ocular, para evitar queratitis por exposición.

El factor pronóstico más importante es el inicio precoz del tratamiento, con una recuperación completa en torno al 75% si se inicia en menos de 72 horas.

El síndrome de Ramsay-Hunt es una patología poco frecuente pero que hay que conocer, ya que su diagnóstico y tratamiento precoz es clave para minimizar el riesgo de daño neuronal permanente y, con ello, secuelas como la parálisis facial.





Figura 1.
Vesículas arracimadas
en pabellón auricular.





14

Dermatosis
por agentes externos



Figura 2.

Parálisis facial izquierda.





Bibliografía

1. Kanerva M, Jones S, Pitkaranta A. Ramsay Hunt syndrome: characteristics and patient self-assessed long-term facial palsy outcome. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2020;277(4):1235-1245. doi:10.1007/s00405-020-05817-y
2. Monsanto R, Bittencourt A, Bobato Neto N, Beilke S, Lorenzetti F, Salomone R. Treatment and Prognosis of Facial Palsy on Ramsay Hunt Syndrome: Results Based on a Review of the Literature. *International Archives of Otorhinolaryngology*. 2016;20(04):394-400. doi:10.1055/s-0036-1584267
3. Jeon Y, Lee H. Ramsay Hunt syndrome. *Journal of Dental Anesthesia and Pain Medicine*. 2018;18(6):333. doi:10.17245/jdapm.2018.18.6.333
4. Kunitomo K. Ramsay Hunt syndrome. *Postgraduate Medical Journal*. 2019;96(1133):168-168. doi:10.1136/postgradmedj-2019-137154
5. Kim S, Jung J, Jung S, Dong S, Byun J, Park M et al. Comparative prognosis in patients with Ramsay-Hunt syndrome and Bell's palsy. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2019;276(4):1011-1016. doi:10.1007/s00405-019-05300-3
6. Cai Z, Li H, Wang X, Niu X, Ni P, Zhang W et al. Prognostic factors of Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome. *Medicine*. 2017;96(2):e5898. doi:10.1097/MD.0000000000005898





Dermatosis
por agentes externos

15

Para poder lucir hay que sufrir

Ana María González Pérez
Rubén García Castro
Álex Viñolas Cuadros
Virginia Velasco Tirado



Anamnesis

Mujer de 69 años, con antecedentes de hipertensión e hipercolesterolemia, que acude a Urgencias de Dermatología en octubre de 2019 por inflamación progresiva y dolor a nivel de labio inferior de un mes de evolución que dificultan la ingesta sin fiebre u otra sintomatología sistémica concomitante. La paciente negaba aplicación de ningún producto a nivel labial pero, tras reinterrogar en varias ocasiones, refiere haber recibido varias infiltraciones cosméticas realizadas en ambos labios y comisuras bucales hace dos-tres años:

- Mayo de 2017: 2 viales de Aquamid™ (poliacrilamida reticulada).
- Julio de 2017: 1 vial de Aquamid™ (poliacrilamida reticulada) para retoque de labios y 1 vial de Princess VOLUME Lidocaine™ (ácido hialurónico+lidocaína) en nariz.
- Octubre de 2018: 2 viales de Ellansé-M™ (carboximetilcelulosa y policaprolactona).

Comenta que tras la primera infiltración el material inyectado se depositó a ambos lados del mentón formando pequeños nódulos que han permanecido estables desde entonces.

Exploración física

A la exploración física se observa tumefacción en ambos labios, con presencia de una placa eritematosa que se extendía desde el labio inferior hasta el tercio distal del mentón, indurada al tacto (**Figura 1**). En ambos laterales del mentón se palpaban además lesiones nodulares subcutáneas de consistencia elástica, no adheridas a planos profundos.



Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de la lesión enviando la muestra para estudio anatomopatológico, extruyendo abundante material blanquecino de consistencia viscosa que se envía para análisis microbiológico. El estudio histológico evidenció una reacción inflamatoria a cuerpo extraño (**Figura 2**) y los cultivos para bacterias y hongos fueron negativos.

Diagnóstico

Reacción granulomatosa a cuerpo extraño tardía a poliacrilamida.

Tratamiento

Tras la biopsia, la paciente realizó tratamiento con amoxicilina/clavulánico 875/125 mg cada 8 horas durante una semana y posteriormente se inició tratamiento con doxiciclina 100 mg cada 24 horas con intención antiinflamatoria que la paciente mantiene en la actualidad.

Evolución

La paciente presentó mejoría progresiva de la inflamación en el labio inferior. Sin embargo, la tumefacción y las lesiones nodulares mentonianas se han mantenido estables, estando actualmente pendiente de reevaluación en la clínica donde le suministraron el tratamiento estético.



Comentario

Los rellenos cutáneos inyectables son uno de los tratamientos no quirúrgicos principales para el envejecimiento facial. En la actualidad hay disponibles innumerables compuestos que, en función de su duración, se clasifican en no permanentes (los más usados con una duración de 1 a 6 meses, como el ácido hialurónico o la carboximetilcelulosa), semipermanentes (duración de meses a años) y permanentes (como las poliacrilamidas)^{1,2}. Ninguno de estos compuestos está exento de efectos adversos. Si por un lado los compuestos biológicos no permanentes se asocian a reacciones alérgicas y granulomas a cuerpo extraño tempranos, los compuestos sintéticos de mayor duración pueden asociarse a aparición tardía de granulomas a cuerpo extraño y abscesos^{3,4}. La biopsia suele ser diagnóstica, aunque no siempre diferencia el compuesto empleado (de hecho histológicamente no hay diferencias entre poliacrilamida y ácido hialurónico)³. El tratamiento es controvertido, mientras algunos autores abogan por el uso de corticoides intralesionales y/o excisión quirúrgica^{5,6} otros inciden en el posible papel de los biofilms en la formación de los granulomas^{2,4} llegando incluso a recomendar la administración profiláctica de antibióticos al inyectar materiales de relleno¹.





Figura 1.

En labio inferior se aprecia placa eritematosa con extensión hasta el tercio distal del mentón, indurada al tacto.



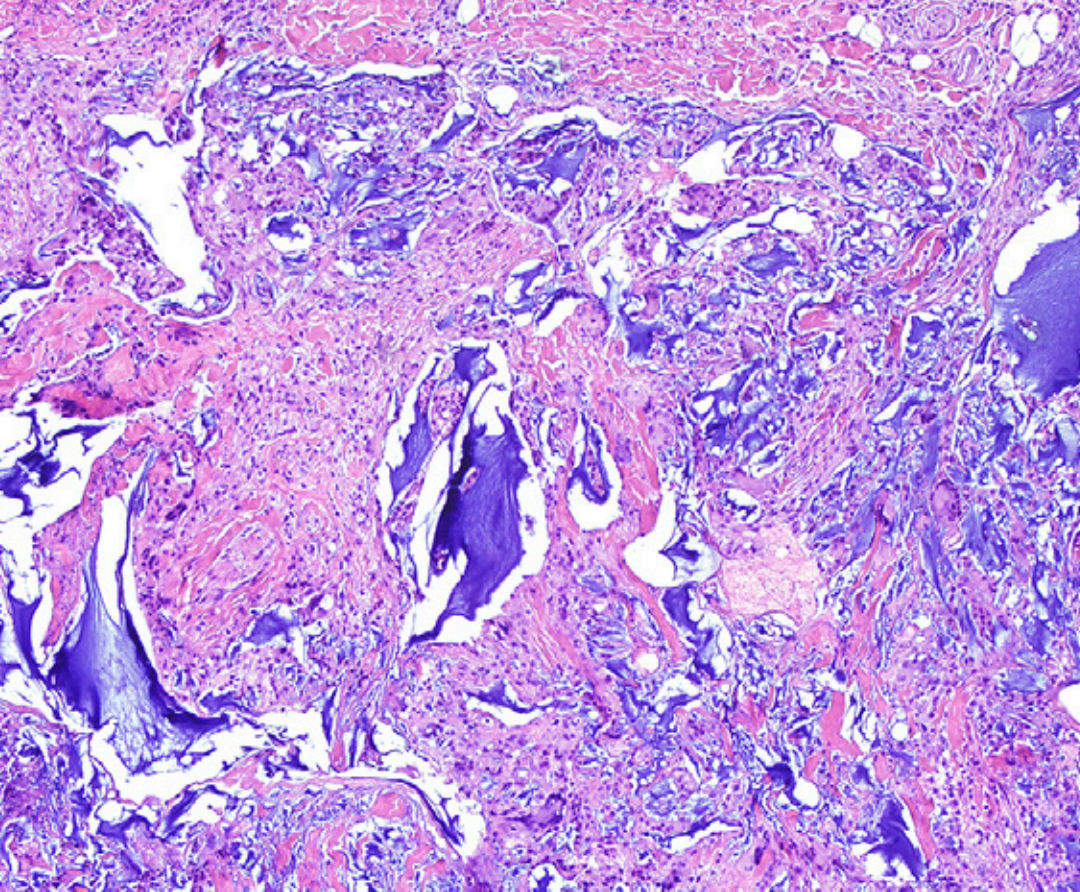


Figura 2.

(Estudio histológico con hematoxilina/eosina 10x): En dermis reticular media y profunda se observa una reacción inflamatoria de predominio granulomatoso con histiocitos epitelioides y células gigantes multinucleadas a cuerpo extraño formando empalizadas que rodean material basófilo amorfo. En dermis reticular alta se observa componente inflamatorio de predominio polimorfonuclear neutrófilo.





Bibliografía

1. Yamauchi P. Emerging permanent filler technologies: focus on Aquamid. *CCID*. Octubre de 2014;261. doi:10.2147/CCID.S46650
2. Haneke E. Managing complications of fillers: Rare and not-so-rare. *J Cutan Aesthet Surg*. 2015;8(4):198. doi:10.4103/0974-2077.172191
3. Lemperle G, Gauthier-Hazan N, Wolters M, Eisemann-Klein M, Zimmermann U, Duffy DM. Foreign Body Granulomas after All Injectable Dermal Fillers: Part 1. Possible Causes: *Plastic and Reconstructive Surgery*. Junio de 2009;123(6):1842-63. doi:10.1097/PRS.0b013e31818236d7
4. Urdiales-Gálvez F, Delgado NE, Figueiredo V, Lajo-Plaza JV, Mira M, Moreno A, et al. Treatment of Soft Tissue Filler Complications: Expert Consensus Recommendations. *Aesth Plast Surg*. Abril de 2018;42(2):498-510. doi:10.1007/s00266-017-1063-0
5. Lemperle G, Gauthier-Hazan N. Foreign Body Granulomas after All Injectable Dermal Fillers: Part 2. Treatment Options: *Plastic and Reconstructive Surgery*. Junio de 2009;123(6):1864-73. doi:10.1097/PRS.0b013e3181858f4f
6. Gottfried L. No Proof that Biofilm Bacteria are Causing Dermal Filler Granulomas. *AJBSR*. 15 de julio de 2019;4(1):17-22. doi:10.34297/AJBSR.2019.04.000749





16

Paciente con ampollas después de un día de campo

Laura Puebla Tornero
Mario Medina Migueláñez
Néstor Segurado Tostón
Virginia Velasco Tirado



Anamnesis

Paciente varón de 61 años, sin alergias medicamentosas conocidas, sin antecedentes de dermatosis previas y sin otros antecedentes de interés salvo dislipemia, que fue remitido al Servicio de Urgencias por presentar lesiones en dorso de ambos pies de 3 días de evolución. Su médico había indicado amoxicilina-ácido clavulánico como tratamiento de estas lesiones, que el paciente había tomado durante los dos días previos a acudir a urgencias hospitalarias. Clínicamente las lesiones comenzaron como placas eritematosas pruriginosas, con posterior formación de ampollas tensas y con aparición simultánea de lesiones de similares características en región derecha de tronco. El paciente no recordaba antecedente de picadura, y como único factor de interés refería que unas horas antes de la aparición de las lesiones, había estado podando unas higueras a la luz del sol.

Exploración física

El paciente presentaba muy buen estado general, objetivándose a nivel de dorso de pie derecho ampolla tensa de gran tamaño (unos 10 cm) de contenido seroso amarillento, con lesiones periféricas de coloración violaceoeritematosa circundante (**Figura 1**), con ligero aumento de temperatura local, con escaso dolor a la palpación y sin empastamiento de la extremidad. Las lesiones se extendían hasta tercio distal de miembro inferior ipsilateral y cara pretibial, algunas de las cuales eran lineales y de aspecto eccematoso. En el pie contralateral presentaba lesiones similares con alguna ampolla de menor tamaño. A nivel de hemiabdomen derecho se observaban pápulo-placas eritematovioláceas, y algunas pseudovesículas, de conformación lineal (**Figura 2**).



Exploraciones complementarias

Se tomó cultivo para estudio microbiológico de una de las ampollas que resultó negativo.

Diagnóstico

Dada la distribución de las lesiones en áreas expuestas al contacto con las higueras que había manipulado el paciente y la exposición al sol concomitante, junto con la morfología lineal y un tanto artefacto de las mismas se llegó al diagnóstico de fitofotodermatitis por contacto con *Ficus carica* (higuera).

Tratamiento

Se realizó punción y drenaje de las ampollas de mayor tamaño y se inició tratamiento con pediluvios con sulfato de zinc al 1:1000 durante 15 minutos 2 veces al día con posterior aplicación de propionato de clobetasol + mupirocina en partes iguales, cubriendo las zonas afectas de las extremidades inferiores con vendajes. Se recomendó evitar exposición solar en las regiones con lesiones y evitar nuevo contacto con este tipo de plantas que contienen sustancias fotosensibilizantes.

Evolución

Con el tratamiento pautado el paciente mejoró de forma sorprendente durante la primera semana, con disminución de la sintomatología de las lesiones y progresiva resolución de las mismas.



Comentario

El término “fitofotodermatitis” comprende un conjunto de dermatosis que aparecen como consecuencia de reacciones fototóxicas que implican la combinación de la luz ultravioleta de la longitud de onda adecuada y el contacto con un fotosensibilizante presente en varias familias de plantas¹. Entre estas plantas, una de las más implicadas corresponde a la especie *Ficus carica* o también conocida como higuera.

La dermatitis producida por esta patología consiste, en la fase aguda, en la aparición de eritema, edema, vesículas y ampollas, pudiendo ser el aspecto inicial de las lesiones en forma de pápulas antes de que se manifiesten las vesículas². A veces, se detectan estrías de morfología artefacta o incluso lineal siguiendo el dibujo de contacto de la planta con el tegumento, lo que apoya el diagnóstico de fitofotodermatitis, junto con la aparición de las lesiones en áreas fotoexpuestas. Estas lesiones iniciales suelen aparecer unas 24 horas después del contacto, alcanzando su punto de mayor extensión y gravedad a las 72 horas. Posteriormente, entre 1 y dos semanas después, puede aparecer una hiperpigmentación residual. El tratamiento se basa en curas con soluciones astringentes, combinaciones de corticoides y antibióticos tópicos y fotoprotección.





Figura 1.

Ampolla tensa de contenido seroso amarillento sobre base eritematosa en dorso de pie derecho.





Figura 2.
Lesiones papulosas
y pseudovesiculosas,
algunas de ellas con
morfología lineal de
aspecto artefacto en
hemiabdomen derecho.





Bibliografía

1. McGovern TW. Dermatitis causadas por plantas. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatology. 4th Edition. Elsevier. London; 2012. p. 292-294.
2. Fitzpatrick TB, Johnson RA, P. Saavedra A , Wolff K. Atlas de Dermatología Clínica . Fitofotodermatitis. 7ª Edición. McGraw –Hill Interamericana Editores; 2014. p. 199-200.





17

“Me duelen las palmas al salir de la ducha”

Inés Gracia Darder
Julián Boix-Vilanova
Daniel Ramos
María Concepción Montis Palos



Anamnesis

Mujer de 18 años que consulta por molestias de un año de evolución en las palmas de las manos y de los pies que aparecen tras pocos minutos de entrar en contacto con el agua de la ducha, así como también tras bañarse en el mar. Niega antecedentes de hiperhidrosis, ni fotosensibilidad, ni Raynaud, ni otra sintomatología acompañante. La paciente no había iniciado la toma de fármacos en el último año.

Exploración física

A la exploración en la consulta no presenta lesiones cutáneas, no obstante, tras exposición a agua tibia durante 4 minutos, aparecen pápulas blanquecinas dolorosas en ambas palmas que conforman un aspecto en empedrado, con aumento de marcación de los dermatoglifos (**Figura 1**), que remiten espontáneamente minutos después.

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia de las pápulas palmares tras previa exposición a agua en la que se halla una epidermis con hiperqueratosis ortoqueratósica, con acantosis regular, espongirosis y edema a nivel dérmico (**Figura 2**).

Diagnóstico

Queratodermia acuagénica palmoplantar.



Tratamiento

Inicialmente se administra bilastina 20 mg 1 comprimido media hora antes de la exposición al agua, con mejoría parcial de la sintomatología. Posteriormente se añade tratamiento tópico con cloruro de aluminio hexahidratado al 20%.

Evolución

Tras la instauración del tratamiento antihistamínico y tópico la paciente refiere una considerable mejoría sintomática, disminuyendo el número de lesiones y desapareciendo el dolor en palmas y plantas.

Comentario¹⁻⁴

La queratodermia acuagénica palmoplantar es una dermatosis infrecuente, aunque se cree que infradiagnosticada, caracterizada por la aparición de lesiones palmares bilaterales y, con menos frecuencia, plantares, tras la inmersión en agua, de media 3 minutos, desapareciendo poco después del secado. Tiene mayor predilección por mujeres adolescentes, siendo rara su aparición en la infancia. Aunque la etiología es desconocida, se ha asociado a la fibrosis quística, a la toma de inhibidores de COX-2 y más recientemente con una disfunción en las aquoporinas, específicamente la AQ-5, entre otros factores. El principal diagnóstico diferencial es la acroqueratodermia papulotranslúcida hereditaria, pero en esta las lesiones no desaparecen al secarse la piel. Aunque la QA se considera una entidad benigna, puede alterar la calidad de vida del paciente. La clínica suele mejorar tras la aplicación de mecanismos tópicos de barrera como el cloruro de aluminio o el sulfuro de petróleo, aunque también se ha descrito mejoría tras iontoforesis e inyección de toxina botulínica.





17

Dermatosis
por agentes externos



Figura 1.

Obsérvese en la palma de la mano derecha pápulas translúcidas confluentes distribuidas en empedrado, con aumento de marcación de los surcos y crestas de los dermatoglifos.



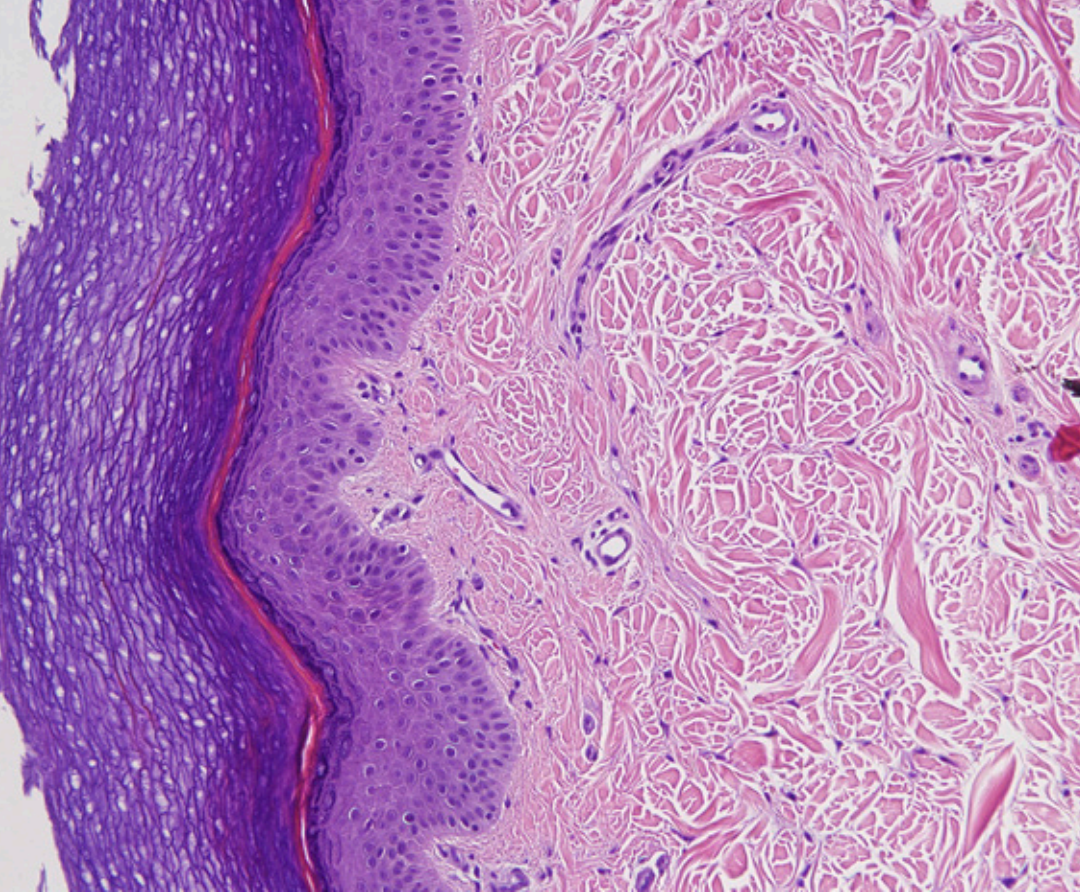


Figura 2.

Histología de las lesiones palmares tras la exposición al agua. Obsérvese a nivel epidérmico acantosis regular, espongiosis e hiperqueratosis ortoqueratósica, mientras que a nivel dérmico destaca el edema intercelular. H/E 10x





Bibliografía

1. Montoya C, Arias LM, Salazar M, et al. Dermatitis inducida por el agua: queratoderma acuagénica, a propósito de un caso. *Biomédica*. 2019;39:247-51. doi:10.7705/biomedica.v39i2.4524
2. Peña-Romero AG, Toussaint-Caire S, Charli-Joseph Y, et al. From classical to unusual: Report on 5 cases of transient reactive aquagenic pseudokeratoderma and review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 2017;39:935-42. doi:10.1097/DAD.0000000000000815
3. Ertürk-Özdemir E, Özcan D, Seçkin D. Acquired aquagenic syringeal acrokeratoderma: A case series of 10 patients. *Australas J Dermatol*. 2015;56:e43-5. doi:10.1111/ajd.12122
4. Raynal, C, Girodon, E, Audrezet, et al. CFTR gene variants: A predisposition factor to aquagenic palmoplantar keratoderma. *Br J Dermatol*. 2019 Nov; 181(5):1097-1099. doi:10.1111/bjd.18162





Dermatosis endocrinometabólicas





Contenido

01. No es quiste todo bulto que drena.....	133
02. Placas en piernas, duras como la piedra.....	139
03. Pápulas amarillas en un paciente con síndrome metabólico	146





01

No es quiste todo bulto que drena

Carlos Abril-Pérez
Ignacio Torres-Navarro
Javier Sánchez-Arráez
Montserrat Évole-Buselli



01 Dermatitis endocrinometabólicas

Anamnesis

Un varón de 35 años fue ingresado en Reumatología por malestar general con astenia, anorexia, sudoración, artralgias y pérdida de 12 kg. Como antecedentes, refería haber tenido un episodio de artritis aguda previamente.

Exploración física

Se observaban nódulos subcutáneos de aspecto blanquecino, indurados, sobre las articulaciones a nivel de codos, articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas. En tercera articulación metacarpofalángica de mano izquierda, se observaba drenaje de un material denso de coloración amarillenta.

Exploraciones complementarias

Se realizó analítica de sangre que mostró ácido úrico en sangre de 11,6 mg/dl. En la biopsia de nódulo cutáneo se apreciaban depósitos de material amorfo eosinófilo característico, rodeados de inflamación crónica granulomatosa.

Diagnóstico

Tofos cutáneos en contexto de artritis gotosa.

Tratamiento

Se realizó tratamiento con prednisona a dosis de 0,5 mg/kg/día durante el ingreso, y posteriormente en pauta descendente durante cuatro semanas. Finalizado el episodio agudo, se inició febuxostat 80 mg/24 horas.



01 Dermatitis endocrinometabólicas

Evolución

Con el tratamiento corticoideo se resolvió satisfactoriamente el brote agudo, con desaparición de la impotencia funcional de articulaciones y el dolor. El paciente ha mantenido niveles de ácido úrico por debajo de 9 mg/dl desde entonces, sin nuevos brotes tras 1 año de seguimiento.

Comentario¹⁻³

La gota es una enfermedad metabólica en la cual existen depósitos tisulares de urato monosódico. La artritis aguda suele ocurrir con un urato sérico mayor a 6,8 mg/dl.

Acompañando a los depósitos en articulaciones, pueden aparecer depósitos subcutáneos y cutáneos del mineral. Actualmente el tratamiento farmacológico asociado a la modificación del estilo de vida es lo que asegura un mejor control de la enfermedad. Pese a ello, el 10% de los pacientes pueden presentar brotes agudos que resultan en mayor deformación articular.

Cuando la preparación se procesa con alcohol en vez de con formalina se observan cristales con forma de aguja y birrefringencia negativa en luz polarizada. El hallazgo característico en H/E son estos depósitos de sustancia amorfa de color rosado rodeados de macrófagos y células gigantes multinucleadas. Puede acompañarse de fibrosis y, en lesiones antiguas, calcificación e incluso osificación.





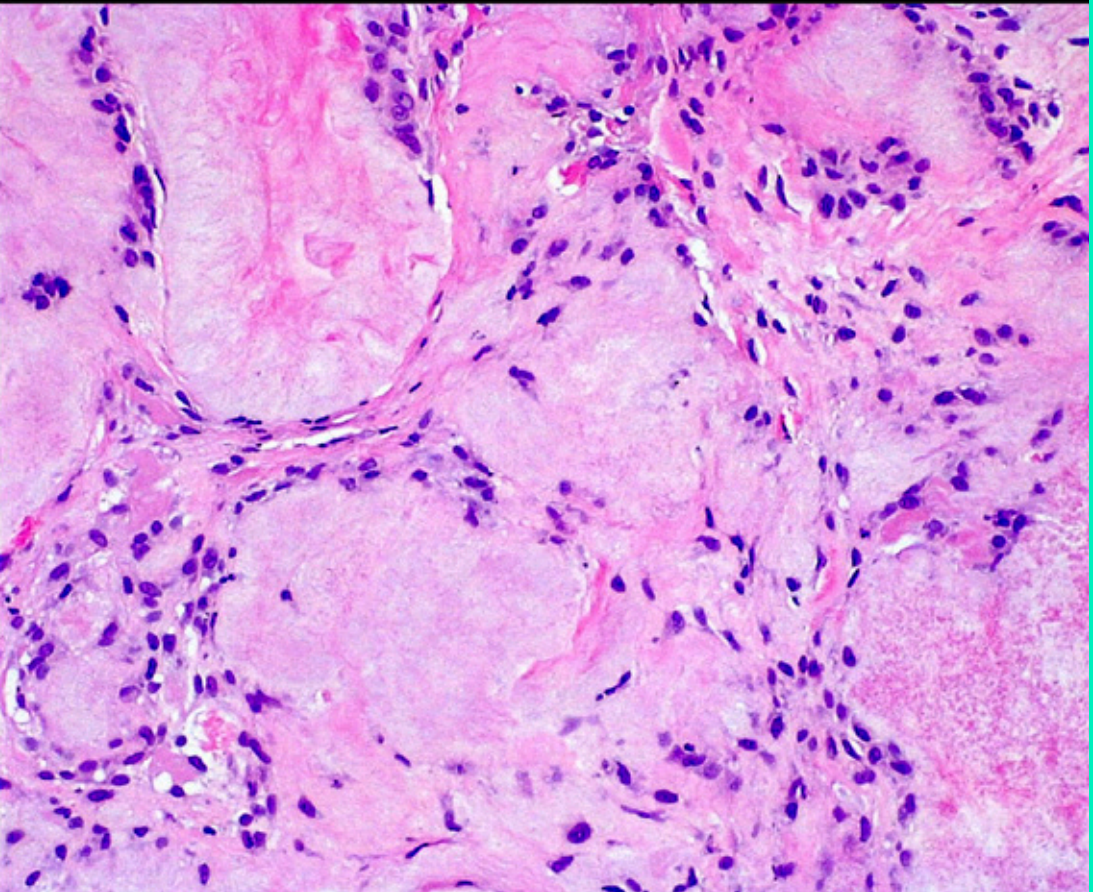
01

Dermatosis
endocrinometabólicas



Figura 1.
Nódulos subcutáneos
blanquecinos sobre
tofos articulares a
nivel de codos y
articulaciones de las
manos.





01

Dermatosis
endocrinometabólicas



Figura 2.
Detalle histológico del
infiltrado inflamatorio
crónico con
predominante aparición
de macrófagos
que fagocitan los
característicos
acúmulos de sustancia
rosada amorfa.





01

Dermatosis
endocrinometabólicas

Bibliografía

1. Gaffo AL. Clinical manifestations and diagnosis of gout. In: UpToDate, Post, TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2020.
2. Cutaneous Deposits. Molina-Ruiz A, Cerroni L, Kutzner H, Requena L. Am J Dermatopathol. 2014;36:1-48. doi:10.1097/DAD.0b013e3182740122
3. Treatment for acute flares of gout: A protocol for systematic review. Tang H et al. Medicine (Baltimore). 2020 Apr;99(14):e19668. doi:10.1097/MD.00000000000019668





02

Placas en piernas, duras como la piedra

Juan Monte Serrano
Alejandro Lapeña Casado
Isabel Martínez Pallás
Sonia de la Fuente Meira



Anamnesis

Paciente mujer de 85 años con antecedentes de hipertensión, insuficiencia venosa crónica, dermatolipoesclerosis y úlceras hipertensivas en ambas extremidades inferiores, recidivantes y con tendencia a la sobreinfección. Derivada desde consultas externas de cirugía vascular para valoración de lesiones dolorosas en extremidades inferiores desde hace seis meses, tras resolución de último episodio de lesiones ulcerosas, con mala respuesta a antibióticos tópicos y sistémicos. La paciente no refería traumatismos previos ni consumo de suplementos de calcio y fósforo. Durante este tiempo no había presentado fiebre ni otra sintomatología sistémica.

Exploración física

A la exploración física se aprecian lesiones nodulares de 1 cm de diámetro, induradas, ulceradas con costra superficial y halo eritematoso perilesional, localizadas en maléolo tibial externo y región pretibial lateral de pierna izquierda, sin aumento de la temperatura local, supuración ni otros signos de infección (**Figura 1A**). Estas lesiones asentaban sobre placas subcutáneas de consistencia pétreas que llegaban a delimitarse por su tonalidad blanquecina clínica y a la dermatoscopia (**Figura 1A-B**). Resto de tegumento respetado. No se observaron alteraciones ungueales clínicas ni oncoscópicas (**Figura 1C**).



Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica general sin alteraciones en hemograma, orina de 24 horas (excreción de calcio y fósforo), bioquímica general (urea, creatinina, sodio, potasio, calcio, fósforo, magnesio, cociente calcio/fósforo, enzimas hepáticas, amilasa, lipasa, aldolasa, CPK), bioquímica hormonal (Vitamina D, PTH, calcitonina, TSH), complemento ni autoinmunidad. Estas lesiones se objetivaron como estructuras radiopacas en la radiografía de extremidades inferiores (**Figura 2A**). En la ecografía se apreciaron áreas hiperecogénicas con sombra posterior (**Figura 2B**). Los datos histológicos mostraron depósitos de calcio a nivel del tejido celular subcutáneo (**Figura 2C**).

Diagnóstico

La correlación clínica con los resultados de los estudios radiológicos y anatomopatológicos nos llevó al diagnóstico de calcinosis cutis distrófica.

Tratamiento

Durante su seguimiento en consultas de dermatología se instauró tratamiento tópico con tiosulfato sódico al 10% cada 24 horas. Las comorbilidades y el tratamiento crónico de la paciente contraindicaban la utilización de calcioantagonistas por vía sistémica tales como el diltiazem.



02 Dermatitis endocrinometabólicas

Evolución

El pronóstico suele ser benigno, siendo poco frecuentes las complicaciones graves y, en ocasiones, revirtiendo espontáneamente¹. Nuestra paciente es valorada trimestralmente en consultas externas de dermatología para controles evolutivos sin complicaciones hasta el momento.

Comentario

La calcinosis cutis distrófica se presenta como un depósito de sales fosfocálcicas en el tejido cutáneo previamente dañado, tal y como sucede en el caso de nuestra paciente sobre cicatrices de úlceras hipertensivas previas¹. Para detectar la existencia de patología subyacente o desencadenante es fundamental realizar una historia clínica detallada, la exploración física y solicitar analítica general incluyendo: hemograma, orina de 24 horas (excreción de calcio y fósforo), bioquímica general, bioquímica hormonal (vitamina D, PTH, calcitonina, TSH), complemento y autoinmunidad. La radiografía y la ecografía son pruebas sensibles, aunque el diagnóstico definitivo es anatomopatológico¹. Las dietas bajas en calcio y fosfato, el hidróxido de aluminio y los bifosfonatos no han demostrado mejoría clínica significativa mediante ensayos clínicos controlados. En casos aislados y pequeñas series de pacientes, la colchicina, la probenecida y el tiosulfato sódico iv han demostrado cierta eficacia. En depósitos pequeños (< 3 mm), la aplicación tópica de tiosulfato sódico puede lograr la resolución clínica, mientras que las lesiones más grandes pueden responder a las inyecciones intradérmicas. Se ha descrito que el tratamiento a largo plazo con diltiazem reduce el tamaño de los depósitos cálcicos. La escisión quirúrgica está indicada en pacientes con masas localizadas dolorosas o que interfieren en la funcionalidad de la zona afecta, aunque son frecuentes las recidivas².





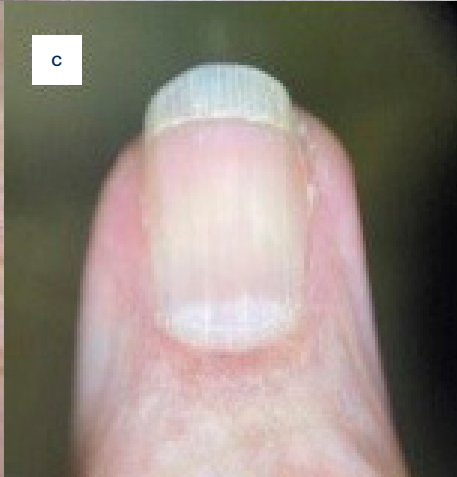
Figura 1.

A) Detalle de las lesiones en extremidad inferior izquierda.

B) Dermatoscopia de lesión de maléolo tibial externo.

C) Onicoscopia sin alteraciones ungueales.

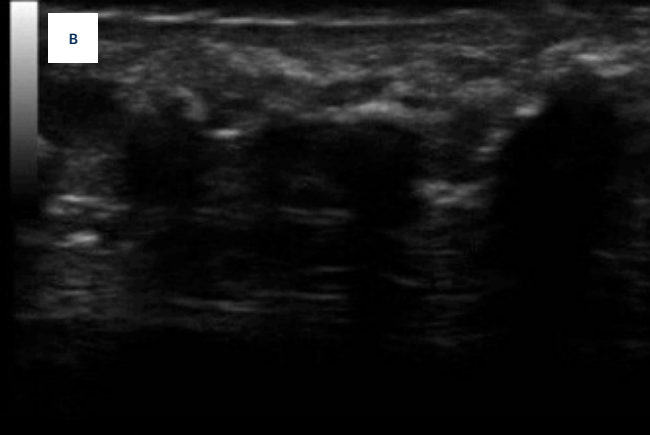
(*) Halo blanquecino perilesional de consistencia pétreo a la palpación.



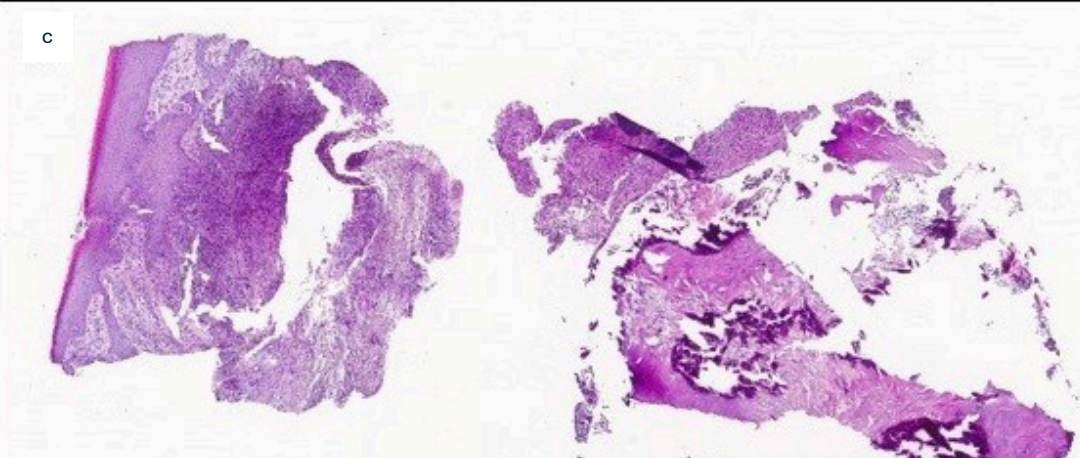
A



B



C



02

Dermatosis
endocrinometabólicas

Figura 2.

A) Radiografía simple de la extremidad inferior izquierda, que muestra calcificaciones en tejido celular subcutáneo.

B) Ecografía con focos ecogénicos y sombra acústica posterior sugerentes de calcificaciones.

C) En el estudio histológico, a nivel del tejido celular subcutáneo se observa un gran nódulo calcificado.





02

Dermatosis
endocrinometabólicas

Bibliografía

1. González C.I. et al. Calcinosis cutis: a propósito de un caso. Anales Sis San Navarra [online]. 2007, vol.30, n.1, pp.135-138. ISSN 1137-6627. doi:10.4321/S1137-66272007000100015
2. Lorenzo Cerroni, Julie V. Schaffer, Jean L. Bologna. Enfermedades calcificantes y osificantes de la piel. En: Dermatología. 4.ª ed. Elsevier España; 2019.





03

Pápulas amarillas en un paciente con síndrome metabólico

Saray Porcar Saura
Martí Pons Benavent
Manuel Ballesteros Redondo
Victoria Smith Ferres





Anamnesis

Un varón de 36 años, con antecedentes de obesidad exógena, consultó en Dermatología por la aparición de lesiones cutáneas asintomáticas; localizadas en el tronco, las extremidades superiores y las manos; de meses de evolución. El paciente refería alteraciones alimentarias recientemente por problemas familiares. No presentaba antecedentes familiares de dislipemia.

Exploración física

A la exploración física presentaba numerosas pápulas de 5-10 mm de diámetro, de base eritematosa y de coloración amarillenta, localizadas de forma simétrica en las extremidades superiores, las palmas de las manos y la región lumbar. Las lesiones no estaban infiltradas. El peso corporal en el momento de la visita era de 112 kg.

Exploraciones complementarias

Se propuso realizar una biopsia de las lesiones, pero el paciente lo rechazó. En la analítica destacó: triglicéridos 1.992 mg/dl, colesterol total 325 mg/dl y glucosa 193 mg/dl. El resultado del proteinograma fue normal.

Diagnóstico

Tras la exploración física y el resultado de la analítica se llegó al diagnóstico de xantomas eruptivos.

Tratamiento

Se inició tratamiento con fenofibrato 160 mg cada 12 horas y medidas higienicodietéticas, tales como abandonar el hábito tabáquico, realizar ejercicio aeróbico y reducir el consumo en grasas.





Evolución

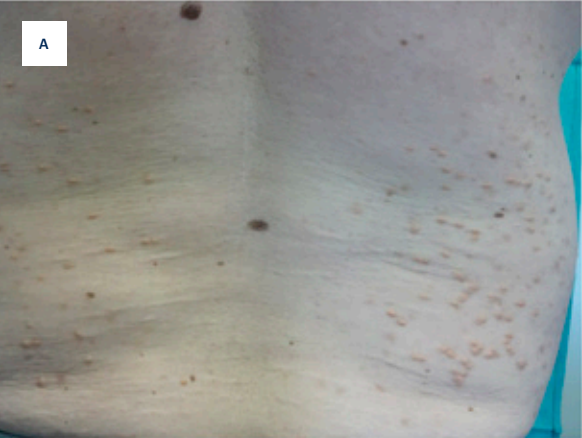
Tras 2 meses desde el tratamiento, el número de lesiones cutáneas disminuyó. No se pudo comprobar si los hallazgos cutáneos se correlacionaron con una disminución en las cifras de lípidos por pérdida de seguimiento del paciente.

Comentario¹⁻³

Los xantomas cutáneos son lesiones que se forman como consecuencia del depósito de lípidos a nivel dérmico e intracelular. Existen 5 subtipos de xantomas cutáneos: xantomas eruptivos, tendinosos, tuberosos, xantoma plano, verrugoso y xantelasma. Los xantomas eruptivos se manifiestan en forma de pápulas amarillentas, con una base eritematosas, de 1-5 mm de diámetro aproximadamente. Se localizan típicamente en las superficies extensoras, los glúteos y las manos. En algunos casos pueden dar lugar al fenómeno de Koebner. Este subtipo de xantomas puede aparecer en el contexto de una hipertrigliceridemia primaria o secundaria (obesidad, diabetes mellitus, fármacos), con una prevalencia del 8,5%. En estos pacientes, la cifra de triglicéridos suele ser superior a 3.000-4.000 mg/dl. En el estudio histopatológico se observan macrófagos con abundantes lípidos en su citoplasma, llamados células espumosas, junto con infiltrados dérmicos de lípidos y de células inflamatorias. En la detección de los lípidos se puede utilizar la tinción inmunohistoquímica para la adipofilina. El tratamiento consiste en corregir la hipertrigliceridemia mediante medidas farmacológicas y dietéticas. Tras el mismo, las lesiones eruptivas remiten rápidamente, a diferencia de los xantomas tuberosos. Si no se consigue identificar la causa y/o tratar al paciente rápidamente pueden producirse complicaciones graves, tales como la pancreatitis aguda.



A



B



C



03

Dermatosis
endocrinometabólicas



Figura 1.
Pápulas amarillentas con
una base eritematosa
compatibles
clínicamente con
xantomas, localizadas
de forma simétrica en
la región lumbar (A, C) y
en las palmas de ambas
manos (B).





03

Dermatosis
endocrinometabólicas

Bibliografía

1. Massengale WT. Xantomas. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editor. Dermatología. 4ª, ed. Elsevier: 2018. P1634-1643
2. Vangara SS, Klingbeil KD, Ferting RM, Radick JL. Severe hypertriglyceridemia presenting as eruptive xanthomatosis. J Family Med Prim Care. 2018;7(1):267-270. doi:10.4103/jfmprc.jfmprc_270_17
3. Sartk M, Stuart J. Eruptive xanthoma in the setting of hypertriglyceridemia and pancreatitis. Am J Emerg Med. 2018;36(8):1524.e5-1524.e7. doi:10.1016/j.ajem.2018.04.056





Dermatosis infecciosas





Contenido

01. “Cada oveja con su pareja”	154
02. Lesiones papulosas en mano	161
03. Manchas ovaladas en verano, ¿quién dijo diagnóstico sencillo?.....	167
04. Camuflada entre la piel.....	173
05. Otra cara más de la gran simuladora	180
06. Placas eritematoedematosas y alteración de la marcha en un niño brasileño	187
07. Un exantema durante la pandemia	194
08. Un diagnóstico muy a mano.....	200
09. Un carnicero muy marino	207
10. Niño con lesión en 3.º dedo y eminencia tenar de mano derecha	214
11. Puntos blanquecinos sobre verrugas anales: ¿condiloma acuminado?	221
12. No es psoriasis todo lo que parece	227
13. Prurito tras un viaje a Senegal	234
14. Placa eritematosa e indurada en mentón refractaria a tratamiento	240
15. Complicación tras transferencia de grasa autóloga	247
16. Linfogranuloma venéreo inguinal.....	253
17. Lesiones cutáneas que hablan de la historia natural de la enfermedad	260
18. Úlceras serpiginosas en mucosa oral en paciente VIH	268





Contenido

19. Viejas enfermedades, nuevas técnicas diagnósticas	275
20. Lesiones hipopigmentadas faciales: una localización infrecuente.....	282
21. Nódulos sospechosos.....	291
22. Lesiones con un patrón y antecedente relevantes	298
23. Placa eritematoedematosa en zona montañosa.....	305
24. Una coliflor gigante.....	313
25. “Souvenir” tropical.....	319
26. Unos bultos en el dedo: cuando el enemigo está en casa	326
27. Lesiones asintomáticas de larga evolución	333
28. Lesiones papilomatosas en dorso de la lengua.....	340
29. Úlceras orales en paciente inmunodeprimida	346
30. ¡Ostras, pues vaya con la varicela!.....	352
31. ¿Quién está detrás de esa uña verde?.....	360
32. Vesículas hemorrágicas y trombocitopenia	365
33. Lesión nodular supurativa cervical	371
34. Mujer con pérdida localizada del tacto	378





01

“Cada oveja con su pareja”

Álex Viñolas Cuadros
David Moyano Bueno
Ana María González Pérez
Susana Blanco Barrios



Anamnesis

Varón de 25 años que consultó al Servicio de Urgencias de Dermatología por cuadro cutáneo de 7 días de evolución, que debutó con una pequeña lesión asintomática tipo vesícula en dorso de dedo meñique de mano izquierda, que posteriormente aumentó en tamaño evolucionando hacia una herida costrosa. Acudió entonces a su médico de atención primaria, quien indicó la toma de cloxacilina 500 mg vía oral cada 6 horas ante la sospecha de un proceso infeccioso. A pesar de ello el cuadro continuó progresando, apareciendo múltiples lesiones pruriginosas y levemente dolorosas con afectación del dorso de ambas manos en las últimas 24 horas. El paciente se mantuvo afebril en todo momento y sin presentar síntomas de afectación en otros niveles. En la anamnesis negó la picadura de insecto o el traumatismo a nivel del dedo. Tampoco existía ambiente epidémico familiar. El paciente trabaja en una granja donde entra en contacto con animales, plantas y tierra con frecuencia. Informó que se dedicaba sobre todo al cuidado de ganado ovino.

Exploración física

A la exploración se visualizaba en dorso de dedo meñique de mano izquierda una lesión tipo placa de 1 centímetro aproximadamente, de coloración eritematosa, con una costra necrótica adherida (**Figura 1A**). En cara dorsal de ambas manos existían múltiples lesiones papulosas eritematoedematosas milimétricas. alguna de ellas alcanzaba 1 o 2 centímetros de tamaño (**Figura 1B**). No se visualizaron vesículas ni pústulas. En las palmas se observaba alguna lesión incipiente en forma de mácula eritematosa (**Figura 1C**). Las lesiones presentaban una progresión ascendente hasta la mitad del antebrazo, predominantemente y en mayor extensión en miembro superior izquierdo. No había presencia de otras lesiones ni coexistía la afectación mucosa. No se palparon adenopatías en territorios axilares de forma bilateral.



Exploraciones complementarias

El hemograma, la bioquímica y el estudio de coagulación resultaron dentro de la normalidad. Se realizó la toma de muestras para cultivo bacteriológico, hongos y micobacterias, así como PCR para estudio de biología molecular que resultaron negativos.

Diagnóstico

Tras la valoración del aspecto clínico de las lesiones junto con el ambiente laboral del paciente, se realizó el diagnóstico final de nódulo de Orf complicado con eritema multiforme.

Tratamiento

Se indicaron la realización de curas locales mediante la aplicación de mupirocina pomada previa realización de fomentos con sulfato de zinc al 1/1000 sobre la lesión de Orf junto corticoterapia tópica de mediana potencia en el resto de las lesiones.

Evolución

A los siete días el paciente evolucionó desfavorablemente, presentando extensión de las lesiones papulares eritematoedematosas, que presentaban claramente un aspecto dianiforme (**figura 2A-C**). Dado el empeoramiento, se indicó corticoterapia oral con prednisona a razón de 0,5 mg/kg/día en pauta descendente y el mantenimiento de las curas locales, presentando el paciente una rápida resolución del cuadro tras un periodo de 10 días.



Comentario¹⁻⁴

El nódulo de Orf consiste en una zoonosis altamente contagiosa causada por un *Parapoxvirus* denominado virus de Orf. Se transmite en humanos a través de su inoculación en piel no íntegra por contacto directo con animales infectados (ya sean vivos o muertos), predominantemente cabras u ovejas, por lo que suele ser una enfermedad ocupacional. También se ha descrito tras el contacto indirecto con fómites contaminados y, más raramente, mediante contacto directo entre humanos. La manifestación típica es la aparición de una pápula o nódulo solitario asintomático en la zona de inoculación (principalmente las manos) que evoluciona a lo largo de varias semanas, aumentando de tamaño y presentando necrosis central, hasta la resolución completa sin cicatrización residual. Rara vez existen síntomas acompañantes. La clínica, junto con el ambiente epidemiológico, suelen ser suficientes para el diagnóstico, pudiendo ser necesarios la realización de biopsia y/o el estudio molecular con PCR en caso de dudas. El diagnóstico diferencial es amplio, principalmente con otras enfermedades infecciosas o tumorales. No existe tratamiento específico dada su naturaleza habitualmente autorresolutiva (en inmunocompetentes) tras 4-6 semanas, salvo el de las posibles complicaciones como la sobreinfección bacteriana. Las infecciones por virus de Orf se han asociado muy raramente a la inducción de varias reacciones inmunitarias, incluso con penfigoide ampollosa. El eritema multiforme se ha descrito en un 7-18% de los casos, apareciendo habitualmente 2-4 semanas tras el inicio del nódulo y autolimitándose en 1 a 4 semanas. A pesar de ser una complicación conocida, los casos reportados siguen siendo escasos. Su manejo debe ser sintomático. Los corticoides tópicos pueden ser beneficiosos, reservando el tratamiento sistémico para las formas más severas de la enfermedad.





A



B



C

01

Dermatosis
infecciosas



Figura 1.

Imágenes clínicas del caso. Lesión primaria tipo placa de base eritematosa con centro necrótico en dorso de quinto dedo de mano izquierda (A). Erupción papulosa con afectación del dorso de ambas manos (B). Lesiones incipientes en palmas en la primera consulta (C).





01

Dermatosis
infecciosas



Figura 2.

Persistencia de la lesión primaria junto con evolución de las lesiones en dorso de la mano hacia un aspecto dianiforme tras una semana de evolución (A). Lesiones escarapeliformes confluentes con afectación del dorso de ambas manos (B). Progresión de la erupción papulosa de forma proximal hacia antebrazos (C).

Imágenes aportadas
por el paciente.





01

Dermatosis
infecciosas

Bibliografía

1. Bergqvist C, Kurban M, Abbas O. Orf virus infection. Vol. 27, Reviews in Medical Virology. John Wiley and Sons Ltd; 2017. p. e1932. doi:10.1002/rmv.1932
2. Duchateau NC, Aerts O, Lambert J. Autoinoculation with Orf virus (ecthyma contagiosum). Int J Dermatol. 2014;53(1):e60-2. doi:10.1111/j.1365-4632.2012.05622.x
3. Biazar T, Shokri M, Hosseinnia H, Bayani M. Erythema Multiforme as a Result of Orf Disease; a Case Report. Emerg (Tehran, Iran). 2016;4(3):163-5.
4. Joseph RH, Haddad FA, Matthews AL, Maroufi A, Monroe B, Reynolds M. Erythema multiforme after orf virus infection: a report of two cases and literature review. Epidemiol Infect. 2015;143(2):385-90. doi:10.1017/S0950268814000879





02

Lesiones papulosas en mano

Ángel Aguado García
María Garayar Cantero
Daniel Ruiz Sánchez
Carmen Delgado Mucientes



Anamnesis

Paciente de 72 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes personales de enfermedad pulmonar obstructiva crónica, que consulta por lesiones pruriginosas, de unos seis meses de evolución en dorso de mano derecha. Interrogando al paciente comenta que posee un acuario en su domicilio que él mismo limpia.

Exploración física

En mano derecha presenta lesiones papulosas eritematovioláceas con superficie escamosa sobre articulación interfalángica proximal de 4º dedo y metacarpofalángica de 5º dedo de la mano derecha (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia tipo punch de 5 milímetros de diámetro de una de las lesiones, informada como patrón de reacción granulomatosa no necrotizante. Enviada segunda biopsia para cultivo microbiológico, se obtiene crecimiento positivo para *Mycobacterium marinum*. Se realizó radiografía de tórax que resultó normal. Solicitado Quantiferon en analítica sanguínea, resultó negativo (**Figura 2**).

Diagnóstico

Granuloma de los acuarios. Infección por *Micobacterium marinum*.

Tratamiento

Se pauta tratamiento antibiótico con doxiciclina 100 mg al día en monoterapia.



Evolución

Mejoría de las lesiones tras tres meses de tratamiento con doxiciclina, con resolución completa tras completar otros dos meses más a dosis de 200 mg al día.

Comentario¹⁻³

Mycobacterium marinum es una micobacteria no tuberculosa, de vida libre, presente en medios acuáticos, plantas y en suelo. Para causar infección en humanos, requiere una vía de entrada, como puede ser una piel con erosiones o traumatismos. Clínicamente, con un periodo de incubación de 2 a 3 semanas, produce infecciones cutáneas o de tejidos blandos, aunque también puede causar infecciones oportunistas en pacientes tratados con anti-TNF α y otros biológicos, y en pacientes inmunodeprimidos.

La lesión cutánea típica es un nódulo o placa solitario, eritematoso o violáceo, de superficie escamosa o verrucosa, a veces con aspecto inflamatorio, y que puede supurar. Ocasionalmente, se observa diseminación linfocutánea de tipo esporotricoides. La localización más frecuente es en extremidades superiores. La infección puede alcanzar mayor profundidad y causar tenosinovitis, artritis séptica e incluso osteomielitis.

El diagnóstico de confirmación es mediante cultivo, positivo en el 70-80% de los casos.

No existe consenso en cuanto al régimen de tratamiento. Se ha utilizado minociclina en monoterapia en pacientes inmunocompetentes, recomendándose la combinación de claritromicina + rifampicina o etambutol en casos de inmunodepresión, durante tres a seis meses; precisándose además, con frecuencia, desbridamiento quirúrgico.





02

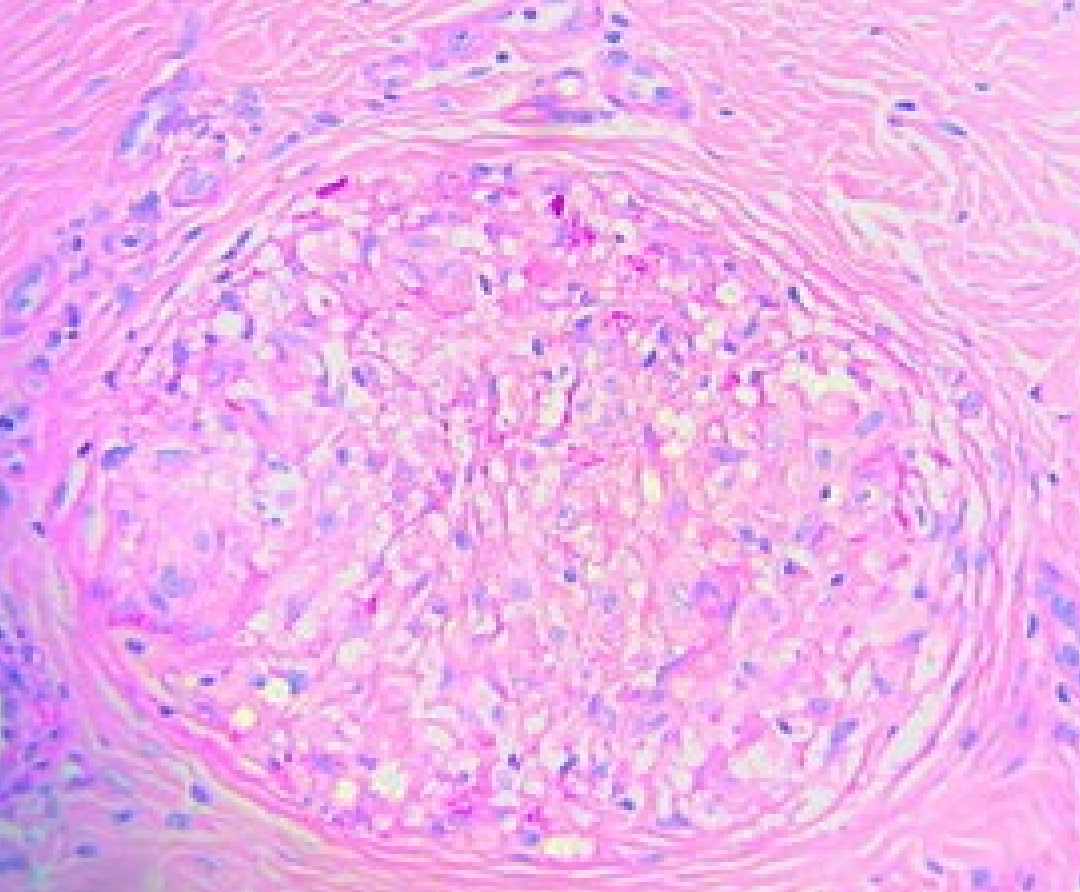
Dermatosis
infecciosas



Figura 1.

Lesiones en dorso de
mano derecha.





02

Dermatosis
infecciosas



Figura 2.
Granuloma no
necrotizante.





Bibliografía

1. Jean L. Bologna, Julie V. Schaffer, Lorenzo Cerroni. Infecciones micobacterianas. En: Dermatología. cuarta. Elsevier;
2. Johnson MG, Stout JE. Twenty-eight cases of Mycobacterium marinum infection: retrospective case series and literature review. Infection. Diciembre de 2015;43(6):655-62. doi:10.1007/s15010-015-0776-8
3. Akram SM, Aboobacker S. Mycobacterium Marinum. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 [citado 15 de abril de 2020]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK441883/>





03

Manchas ovaladas en verano, ¿quién dijo diagnóstico sencillo?

Daniel Ruiz Sánchez
Jara Valtueña
Víctor Volo Bautista
Pilar Manchado López



Anamnesis

Paciente de 25 años que acudió a consulta por unas lesiones en tronco y espalda que le aparecieron por primera vez a finales del verano anterior, y que, tras desaparecer durante el invierno, vio acentuado en este verano. El paciente tenía antecedentes de dermatitis atópica (DA).

Exploración física

El paciente presentaba unas manchas hipercrómicas, amarillentas, bien definidas, que confluían en algunas zonas en placas atróficas, deprimidas y que ocupaban gran parte de la región esternal y la espalda en su zona medial (**Figura 1**), refería eran asintomáticas.

Exploraciones complementarias

Se realizó un cultivo de las lesiones con el crecimiento de *Cryptococcus diffluens* (que ya se ha señalado en la literatura como colonizador presente en pacientes con dermatitis atópica) y se realizó una biopsia cutánea con el resultado de compatible con pitiriasis versicolor (PV) ante la notable presencia en la capa córnea ortoqueratósica de esporas fúngicas e hifas cortas. Se apreciaba una respuesta inflamatoria linfocitocitaria perivascular superficial inespecífica. Las formas fúngicas, en menor medida, también se observaban en los canales de los pelos.

Diagnóstico

Pitiriasis versicolor pseudoatrófica.



Tratamiento

Itraconazol 50 mg diarios durante 3 semanas, junto con sertaconazol tópico en crema y en gel durante 4 semanas.

Evolución

Al cabo de un mes de instaurado el tratamiento, las lesiones de la región anterior del tronco desaparecieron, persistiendo las lesiones de la espalda con zonas de atrofia (**Figura 2**). Tras un nuevo ciclo de itraconazol 50 mg durante 3 semanas y de sertaconazol gel, las lesiones se resolvieron completamente.

Comentario

La PV se presenta clásicamente como máculas redondeadas con distintos grados de pigmentación, y la variante atrófica, más infrecuente, se caracteriza por lesiones de aspecto deprimido. La etiología de la atrofia cutánea no está clara. Una hipótesis lo asocia con el uso prolongado de corticoides tópicos¹. Otra hipótesis explica la atrofia con un mecanismo de dos vías: una vía de reacción de hipersensibilidad tipo retardado a un antígeno derivado de *Malassezia* que estimula los histiocitos liberando elastasa, que conduce a la elastolisis dérmica. Otra vía provocada por la inflamación de la infección que induce la síntesis de citocinas pro-inflamatorias que inhiben la señalización NF- κ B de los queratinocitos y conducen a su apoptosis². En nuestro caso no se refería el uso de corticoides tópicos aunque sí tacrolimus tópico por su dermatitis atópica, aunque éste no se ha relacionado con atrofia cutánea³. En la biopsia cutánea no se encontraron alteraciones en el colágeno. Sería además interesante aclarar el rol que *Cryptococcus diffluens* pudiera tener. Se ha demostrado su mayor presencia como colonizador en pacientes con DA que en sanos⁴, pero aún no se ha demostrado su posible papel patogénico.





03

Dermatosis
infecciosas



Figura 1.

Manchas amarillentas hipercrómicas en región medial de la espalda.





03

Dermatosis
infecciosas



Figura 2.

Detalle de la atrofia de las lesiones en la espalda.





03

Dermatosis
infecciosas

Bibliografía

1. Allegue F, Fachal C, González-Vilas D and Zulaica A. Pitiriasis versicolor atrófica. Actas Dermosifiliogr. 2018 Jun;109(5):455-457.
2. Moon SY, Lee WJ, Lee SJ, Kim DW, Jang JH. Pityriasis versicolor atrophicans: Is it true atrophy or pseudoatrophy? J Cutan Pathol. 2016;43:187---9. doi:10.1111/cup.12596
3. Cury Martins J, Martins C, Aoki V, Gois AFT, Ishii HA, da Silva EMK. Topical tacrolimus for atopic dermatitis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2015, Issue 7. Art. No.: CD009864. doi:10.1002/14651858.CD009864.pub2
4. Kato, H., Sugita, T., Ishibashi, Y. and Nishikawa, A. (2007), Evaluation of the Levels of Specific IgE against Cryptococcus diffluens and Cryptococcus liquefaciens in Patients with Atopic Dermatitis. Microbiology and Immunology, 51: 945-950. doi:10.1111/j.1348-0421.2007.tb03991.x





04

Camuflada entre la piel

David Revilla Nebreda
Álex Viñolas Cuadros
Leonor Revelles Peñas
Concepción Román Curto



Anamnesis

Hombre de 71 años que acude al Servicio de Urgencias en enero de 2020 siendo valorado por dermatología de guardia. El paciente comenta que presenta lesiones cutáneas en gran parte del cuerpo que son levemente pruriginosas. Las lesiones comenzaron en noviembre de 2019, sin saber precisar la localización de inicio, y se han ido extendiendo poco a poco. Ha aplicado metilprednisolona aceponato en crema cada 12 horas durante 1 mes, no notando mejoría, y sí observando mayor extensión de las lesiones. No ha recibido tratamientos sistémicos. No ha aplicado productos cosméticos nuevos ni otro tipo de tratamientos tópicos. El paciente no relaciona la aparición de las lesiones con nada en concreto. Actualmente, el paciente está jubilado. Tiene una parcela en el campo pero niega contacto con animales. No refiere que haya nadie en la familia, ni con contacto cercano, con lesiones parecidas, y niega haber tenido él mismo episodios similares con anterioridad.

Exploración física

A la exploración física se observan grandes placas con afectación de cara anterior de escote, axila derecha, laterales de tronco, ingles y zona central y superior de espalda, de tipo eritematodescamativas con aclaramiento central en el que persisten lesiones papulosas. Se aprecian bordes geográficos sobreelevados y activos en las placas habiendo en algunos de ellos lesiones pustulosas (**Figuras 1 y 2**).



Exploraciones complementarias

Se realiza raspado superficial cutáneo del borde de una de las placas para cultivo por parte del Servicio de Microbiología. El cultivo resulta positivo para *Trichophyton rubrum*.

Diagnóstico

Tiña ignota extensa.

Tratamiento

El paciente recibe terbinafina 250 mg tomando 1 comprimido al día durante 1 mes y 1 aplicación cada 12 horas de clotrimazol 1% crema durante 3 semanas.

Evolución

Tras un mes de tratamiento, el paciente es visto en consulta de revisión en febrero de 2020 presentando gran mejoría de las lesiones cutáneas, pero persistiendo una tenue zona eritematosa en espalda. El paciente presenta, además, intensa onicomycosis en uñas de los pies estando prácticamente todas afectadas, siendo apreciables micetomas en las uñas del primer dedo de cada pie. Se pauta, por lo tanto, terbinafina 250 mg tomando 1 comprimido al día durante 1 mes adicional y continuar con clotrimazol crema cada 12 horas durante el mismo tiempo y se añade la aplicación de urea 40% de forma tópica para avulsión química de las uñas del primer dedo de cada pie.



Comentario

La tiña incógnito es la consecuencia del tratamiento con corticoides tópicos o sistémicos, así como de inhibidores de la calcineurina tópicos, de una dermatofitosis, diagnosticada erróneamente de otro tipo de dermatosis^{1,2}. El término de tiña "incógnito" fue descrito por Ives y Marks por primera vez en 1968, siendo en esos años cuando se comenzó a utilizar los corticoides tópicos para patologías dermatológicas³. La tiña incógnito puede afectar a pacientes de cualquier sexo y edad pudiendo presentarse en cualquier parte del cuerpo. Suele ser más frecuente en cara y brazos, y menos frecuente en pies, ya que la tiña pedis suele ser una dermatofitosis bien diagnosticada y tratada, no recibiendo tratamiento con corticoides tópicos. El diagnóstico diferencial es múltiple, diverso y muy variado, dependiendo sobre todo de la localización del cuerpo. Los pacientes que presentan esta dermatofitosis en alguna parte del cuerpo suelen padecer a su vez onicomycosis o tiña pedis, o ambas⁴. Para el diagnóstico de esta patología la historia clínica es fundamental, pero el diagnóstico definitivo se realizará mediante un cultivo de un raspado descamativo o mediante la visión al microscopio de estructuras fúngicas con una tinción de hidróxido de potasio. Para el tratamiento y resolución de esta tiña, suelen precisarse antifúngicos orales, pudiendo ir acompañados de tratamiento antifúngico tópico. El tratamiento suele durar entre 3 y 6 semanas, pero dependiendo de la evolución y de la respuesta clínica se puede acortar o alargar en el tiempo^{2,5}





04

Dermatosis
infecciosas



Figura 1.

En zona preesternal se aprecia una gran placa de tipo eritemato-descamativa con aclaramiento central en la que persisten lesiones papulosas en el interior y con un borde geográfico sobrelevado exterior.





04

Dermatosis
infecciosas



Figura 2.

En zona de axila derecha y cara lateral derecha de tórax y abdomen se puede observar con claridad la gran extensión de las placas y el borde geográfico externo sobreelevado y activo.





Bibliografía

1. Ilkit M, Karakaş M, Yüksel A tinea incognito case caused by *Trichophyton rubrum* with clinical and mycological cure and review of the literature. *Mikrobiyol Bul.* 2010;44(1):149–153.
2. Arenas R, Moreno-Coutiño G, Vera L, Welsh O. Tinea incognito. *Clin Dermatol.* 2010;28(2):137–139. doi:10.1016/j.clindermatol.2009.12.011
3. Ive FA, Marks R. Tinea incognito. *Br Med J.* 1968;3(5611):149–152. doi:10.1136/bmj.3.5611.149
4. Nenoff P, Mügge C, Herrmann J, Keller U. Tinea faciei incognito due to *Trichophyton rubrum* as a result of autoinoculation from onychomycosis. *Mycoses.* 2007;50 Suppl 2:20–25. doi:10.1111/j.1439-0507.2007.01426.x
5. Guenova E, Hoetzenecker W, Schaller M, Röcken M, Fierlbeck G. Tinea incognito hidden under apparently treatment-resistant pemphigus foliaceus. *Acta Derm Venereol.* 2008;88(3):276–277.





05

Otra cara más de la gran simuladora

Eloy José Tarín Vicente
Kyrylo Magaletskyy Karachko
Víctor Baena Romero
Elena Sendagorta Cudós



Anamnesis

Varón de 28 años, homosexual, con antecedente de infección por VIH bien controlada en tratamiento con abacavir, lamivudina y dolutegravir, con carga viral indetectable en controles y 890 CD4/ul, que consulta por lesiones cutáneas pruriginosas de un mes de evolución. El paciente asociaba el comienzo del cuadro a posibles picaduras de artrópodo durante estancia en zona costera en España, sin haber realizado viajes al extranjero en el último año, por lo que había instaurado por iniciativa propia tratamiento tópico con crema de valerato de betametasona y sulfato de gentamicina, sin respuesta. Negaba la presencia de fiebre o pérdida de peso. A la anamnesis dirigida refería constatación de sudoración nocturna por parte de su pareja, con la que mantenía una relación abierta, confirmando relaciones sexuales sin método barrera de forma esporádica con terceras personas. Negaba antecedente de lesiones recientes a nivel de mucosa oral, genital o en región perianal, y refería serologías negativas para VHB, VHC y sífilis en control rutinario realizado hace menos de 6 meses.

Exploración física

Se aprecian cuatro lesiones nodulares, eritematovioláceas, infiltradas, de consistencia firme, dos en región abdominal baja y dos en región dorsal alta, una de estas últimas presentando ulceración superficial sin exudación, y el resto sin componente epidérmico asociado (**Figura 1**). Adenopatías escasas de consistencia elástica, móviles y rodaderas de pequeño tamaño en regiones axilar e inguinal. El paciente no presentaba lesiones a nivel de región facial o cuero cabelludo, mucosas oral o anogenital, ni afectación de palmas o plantas.



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que mostraba hiperplasia epitelial, bajo la que existía un infiltrado denso con abundantes células plasmáticas, linfocitos, y algunos neutrófilos dispersos por la epidermis. Con la técnica inmunohistoquímica específica para treponema, se detectan espiroquetas predominantemente en dermis (**Figura 2**). La serología para sífilis arrojó un resultado positivo, con RPR de 1/32.

Diagnóstico

Sífilis secundaria nodular.

Tratamiento

Nuestro paciente recibió tratamiento con penicilina benzatina 2.400.000 UI intramuscular de forma semanal durante 3 semanas.

Evolución

Tras la primera dosis de penicilina intramuscular, el paciente sufrió una intensa reacción de Jarish-Herxheimer, con fiebre de hasta 38,5 °C, cefalea, mialgias, sudoración profusa y orina de color oscuro, autolimitada en las siguientes 24 horas. Las lesiones cutáneas se fueron resolviendo progresivamente, y en la serología de control 6 meses tras el tratamiento se constató serorreversión, con un título de RPR de 1/2.



Comentario¹⁻⁴

Tradicionalmente conocida como “la gran simuladora”, la sífilis puede adoptar una amplia variedad de presentaciones clínicas. La sífilis nodular es una forma poco frecuente, descrita tanto en pacientes VIH positivos como negativos. Algunas características en común a la mayoría de casos son la preferencia por afectar a la mitad superior del cuerpo, con respeto palmoplantar y de mucosas. Además de los hallazgos histológicos clásicos, con un infiltrado inflamatorio compuesto predominantemente por células plasmáticas, como el que presentaba nuestro paciente, otros posibles hallazgos son los granulomas no caseificantes y la ulceración. Dentro del diagnóstico diferencial, habría que considerar dermatosis neutrofilicas, reacciones a picaduras, pseudolinfoma y procesos linfoproliferativos, pero también la posibilidad de sarcoidosis, lepra, micosis profundas, o sífilis maligna, típica de pacientes inmunodeprimidos. Aunque el paciente presentaba una serología luética negativa en los últimos 6 meses y, por tanto, una sola dosis de penicilina benzatina intramuscular hubiera sido suficiente, decidimos administrar tratamiento con tres dosis por lo atípico de la presentación y por ser la pauta más frecuentemente descrita en los casos publicados en la literatura.





05

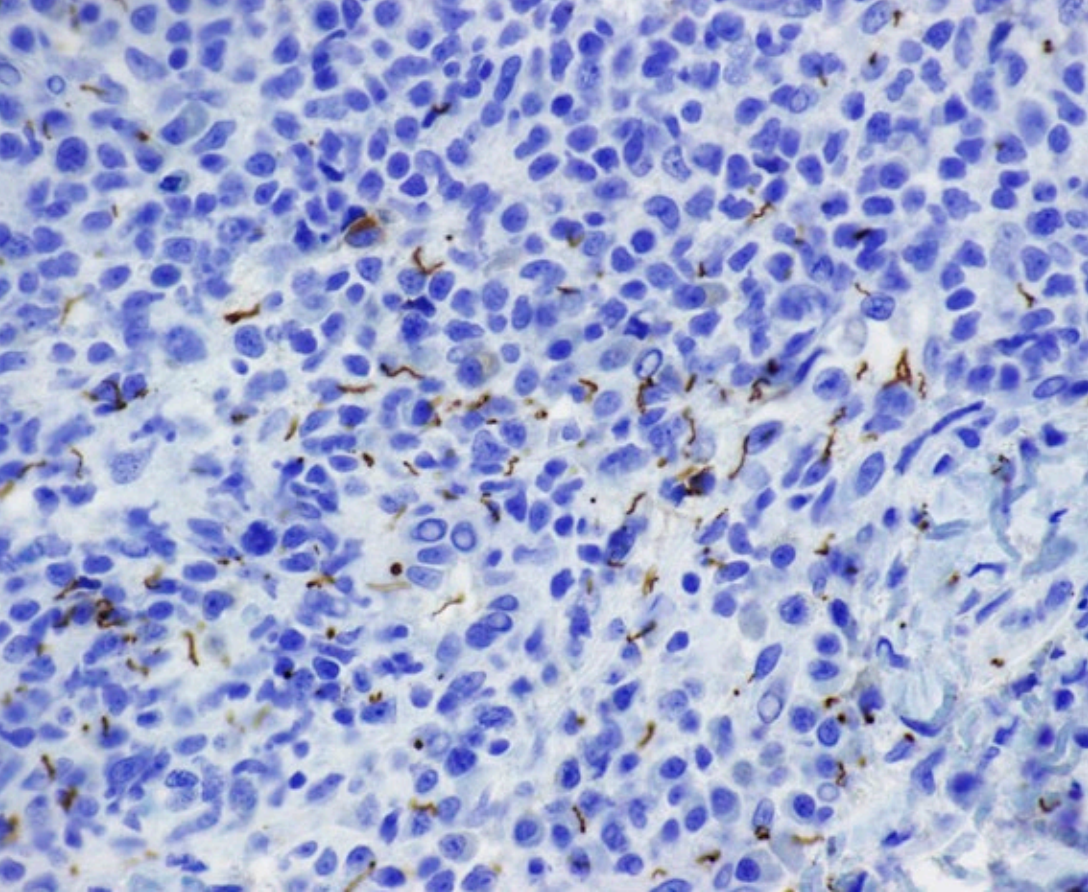
Dermatosis
infecciosas



Figura 1.

Lesiones nodulares,
eritematovioláceas,
induradas, en regiones
dorsal alta y abdominal.





05

Dermatosis
infecciosas



Figura 2.
Técnica
inmunohistoquímica
para *T. Pallidum*, 60x. Se
detectan abundantes
espiroquetas en dermis.





05

Dermatosis
infecciosas

Bibliografía

1. Glatz M, Achermann Y, Kerl K, Bosshard PP, Cozzio A. Nodular secondary syphilis in a woman. *BMJ Case Rep.* 2013;2013. doi:10.1136/bcr-2013-009130
2. Rovira-López R, Bertolín-Colilla M, Martín-Ezquerria G, Pujol RM. Pruritic nodular secondary syphilis in a 61-year-old man with HIV infection. *Int J STD AIDS.* 2017;28:732-4. doi:10.1177/0956462416681921
3. Magdaleno-Tapia J, Valenzuela-Oñate C, Ortiz-Salvador JM, Hernández-Bel P, Alegre-De Miquel V. *Treponema Pallidum* Epidermotropism in Nodular Secondary Syphilis. *Indian J Dermatol.* 2018;63:509-11.
4. Gevorgyan O, Owen BD, Balavenkataraman A, Weinstein MR. A nodular-ulcerative form of secondary syphilis in AIDS. *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2017;30:80-2. doi:10.1080/08998280.2017.11929539





06

Placas eritematoedematosas y alteración de la marcha en un niño brasileño

Francisco Javier de la Torre Gomar

Amaia Sáenz Aguirre

Javier Gimeno Castillo

Ana María Martínez de Salinas Quintana



Anamnesis

Varón de 14 años, procedente de Brasil y residente en España desde hacía un año, sin reacciones alérgicas medicamentosas conocidas ni otros antecedentes médicos de interés, que consultaba por aparición brusca de lesiones cutáneas no pruriginosas de siete días de evolución que se iniciaron en la planta del pie derecho y que se extendieron posteriormente a cara lateral de pierna y gemelos de ambas extremidades inferiores, antebrazos y cara. Su madre refería alteración en la marcha, negando sintomatología asociada a otros niveles.

Exploración física

Se apreciaba una placa eritematoedematosa en cara plantar medial de pie izquierdo y gemelo derecho (**Figura 1A**), así como tres placas de similares características y 10 mm de diámetro en ambas zonas malares (**Figura 2A y B**). También se apreciaba una placa eritematoedematosa de morfología lineal y bordes ligeramente sobreelevados en cara interna de pierna izquierda (**Figura 1B y C**). Las lesiones descritas presentaban hipoestesia respecto a la piel no lesionada. En la exploración neurológica el paciente mostró alteración de la marcha, asociando impotencia funcional en pierna derecha.



Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea de una lesión en el gemelo derecho. En el estudio se objetivaron grupos de histiocitos de citoplasma vacuolado rodeados de linfocitos de disposición perivascular, perineural y perianexial. Con las técnicas de Ziehl-Neelsen y Fite-Faraco se identificaron aislados bacilos positivos (**Figura 1D**).

Fue valorado por el Servicio de Neuropediatría, realizándose un electromiograma, que sugirió una neuritis sensitiva y motora grave en los territorios ciático-poplíteo externo y tibial derecho.

Diagnóstico

Lepra borderline asociada a leproreacción de tipo 1.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con rifampicina, dapsona y clofamizina durante un año, asociando prednisona durante los primeros siete meses de tratamiento.

Evolución

Con el tratamiento pautado la clínica neurológica desapareció y las lesiones cutáneas mejoraron, dejando unas zonas máculas ligeramente hiperpigmentadas en las zonas previamente afectadas de ambas regiones malares (**Figura 2C y D**). A los siete meses del inicio de la terapia se perdió el seguimiento del paciente.



Comentario

La lepra es una infección granulomatosa crónica de alta infrecuencia en nuestro medio causada por *Mycobacterium leprae* (ML). Cursa con dos formas clínicas polares en virtud del grado de inmunidad: lepra tuberculoide (respuesta predominante tipo Th1) y lepra lepromatosa (respuesta predominante tipo Th2). Entre ambas, se encuentran las formas borderline (FLB), que se presentan como una o varias máculas hipocrómicas, situadas generalmente en extremidades, cara y glúteos, junto con afección neurológica moderada. Las FLB tienen mayor riesgo de leproreacciones de tipo 1, reacciones de hipersensibilidad de tipo IV a ML que se manifiestan como lesiones cutáneas eritematoedematosas junto a pérdida de la función nerviosa motora y sensitiva. El estudio histológico de las FLB muestra un infiltrado inflamatorio granulomatoso perivascular, así como macrófagos con abundante citoplasma y la presencia de algunas micobacterias. Para su tratamiento, además del de la infección, se recomienda antiinflamatorios para controlar el dolor y evitar el daño nervioso. En casos graves está indicado el uso de corticoides sistémicos, así como, una evaluación neurológica periódica, inmovilización de las extremidades y posterior rehabilitación de estas.



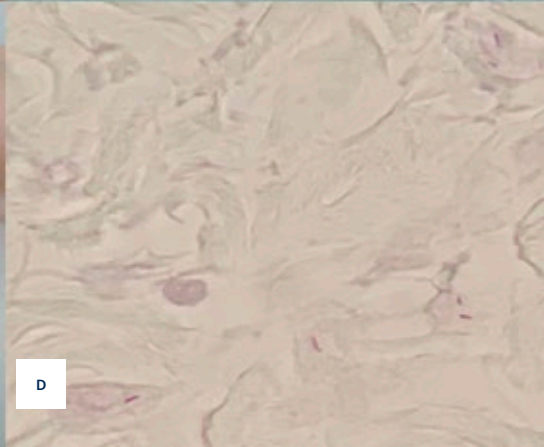
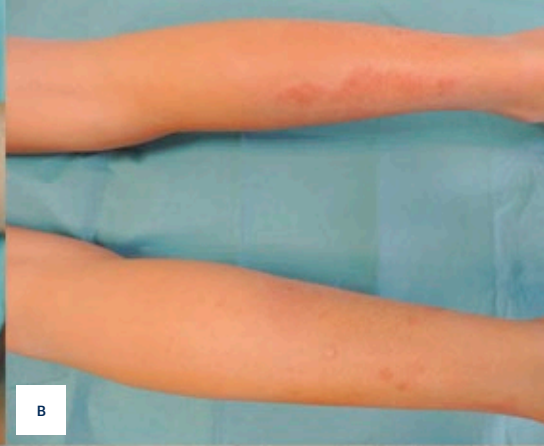
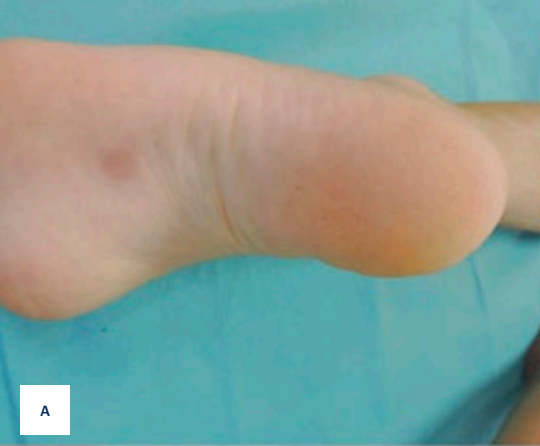


Figura 1.

A) Placa eritematoedematosa en cara plantar media de pie izquierdo.

B y C) Placa eritematoedematosa de morfología lineal y bordes ligeramente sobreelevados en cara interna de pierna izquierda.

D) Positividad para aislados bacilos mediante la técnica de Ziehl-Neelsen.





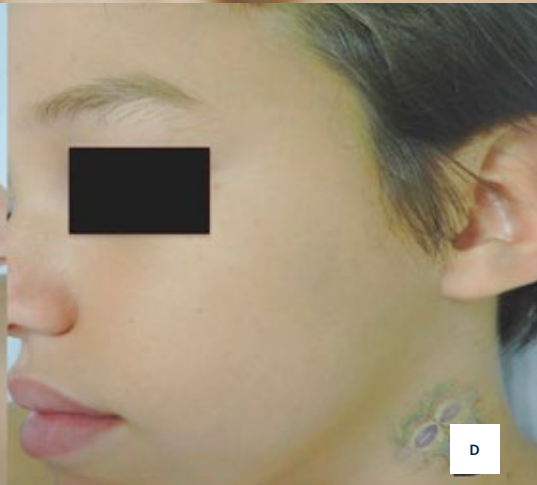
A



B



C



D

06

Dermatosis
infecciosas



Figura 2.

A y B) Placas
eritematoedematosas de
10 mm de diámetro en
ambas regiones malares.

C y D) Máculas
hiperpigmentadas en zonas
previamente afectadas de
ambas regiones malares
tras 7 meses de tratamiento
con rifampicina, dapsona,
clofamizina y prednisona.





06

Dermatosis
infecciosas

Bibliografía

1. Barreto de Oliveira MB, Martins Diniz L. Leprosy among children under 15 years of age: literature review. *An Bras Dermatol.* 2016;91(2):196-203. doi:10.1590/abd1806-4841.20163661
2. Hoyos-Gómez C, Cardona-Castro N. Reacciones leprosas. *Rev CES Med.* 2016;30(2):200-209. doi:10.21615/cesmedicina.30.2.7





07

Un exantema durante la pandemia

Gerald Selda Enríquez
Darío de Perosanz Lobo
Daniel Ortega Quijano
Pablo Fernández González



Anamnesis

Varón de 46 años, sin antecedentes de interés, que acudió a Urgencias de Dermatología durante la pandemia de coronavirus. Refería lesiones cutáneas pruriginosas de 2 días de evolución, no evanescentes. Además, desde hacía dos semanas presentaba fiebre, tos seca, odinofagia y mialgias. A los 3 días de empezar los síntomas, y al haber tenido contacto con enfermos de COVID-19, se le realizó una PCR para coronavirus epidémico que dio negativa, por lo que siguió un tratamiento sintomático. El paciente no presentaba alergias conocidas ni había tomado otra medicación.

Exploración

Presentaba habones de bordes más activos, configuración policíclica y centro purpúrico de aspecto residual, distribuidas en glúteos y raíz de miembros inferiores de forma simétrica (**Figura 1A y B**). No se objetivaron ampollas, vesículas ni afectación de mucosas.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica de sangre que fue anodina y se repitió la PCR para SARS-CoV-2, mostrándose en esta ocasión positiva. Se realizó una biopsia cutánea en el que se observó edema en dermis superficial con un marcado infiltrado inflamatorio mixto perivascular en dermis superficial e intersticial. También se identificaron polimorfonucleares en la luz vascular y extravasación de los mismos (**Figura 2A y 2B**). Todo ello es compatible con urticaria-vasculitis.

Diagnóstico

Urticaria-vasculitis en relación con COVID-19.



Tratamiento

Hidroxicloroquina 200 mg cada 12 horas y azitromicina 500 mg cada 24 horas durante 5 días como tratamiento de la infección por coronavirus. Para el cuadro cutáneo se pauteó ebastina y prednisona 30 mg cada 24 horas en pauta descendente.

Evolución

Desaparición total de las lesiones cutáneas a los 7 días del tratamiento, con mejoría paulatina de la sintomatología general y respiratoria.

Comentario

El 31 de diciembre de 2019 se empezó a informar de una serie de casos de neumonías de causa desconocida en la ciudad de Wuhan, China. Un nuevo coronavirus fue identificado el 7 de enero de 2020, el SARS-CoV-2, causante del cuadro clínico denominado COVID-19. La Organización Mundial de la Salud caracterizó la COVID-19 como pandemia el 11 de marzo de 2020, tras la expansión del virus por todo el mundo y confirmarse más de 118.000 casos en 114 países. La enfermedad COVID-19 se caracteriza por un cuadro de tos, disnea y fiebre principalmente, aunque se pueden encontrar otros síntomas como malestar general, diarrea o cefalea¹. Existen informes que reportan una prevalencia de hasta el 30% de lesiones cutáneas en pacientes con COVID-19. Se han descrito múltiples manifestaciones cutáneas asociadas al virus, como exantemas de tipo morbiliforme, urticariforme o variceliforme², o lesiones purpúricas acrales³. Actualmente están en marcha numerosos estudios para describir de forma más precisa la prevalencia de lesiones cutáneas relacionadas con COVID-19⁴.



A



B



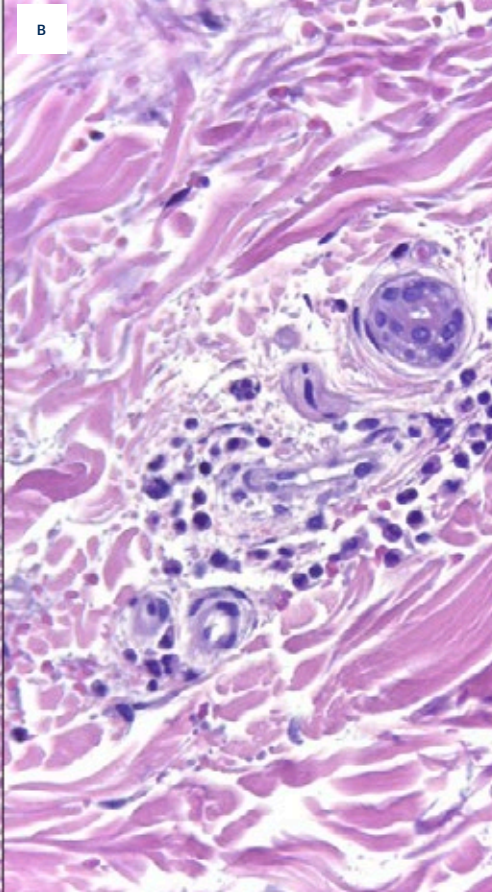
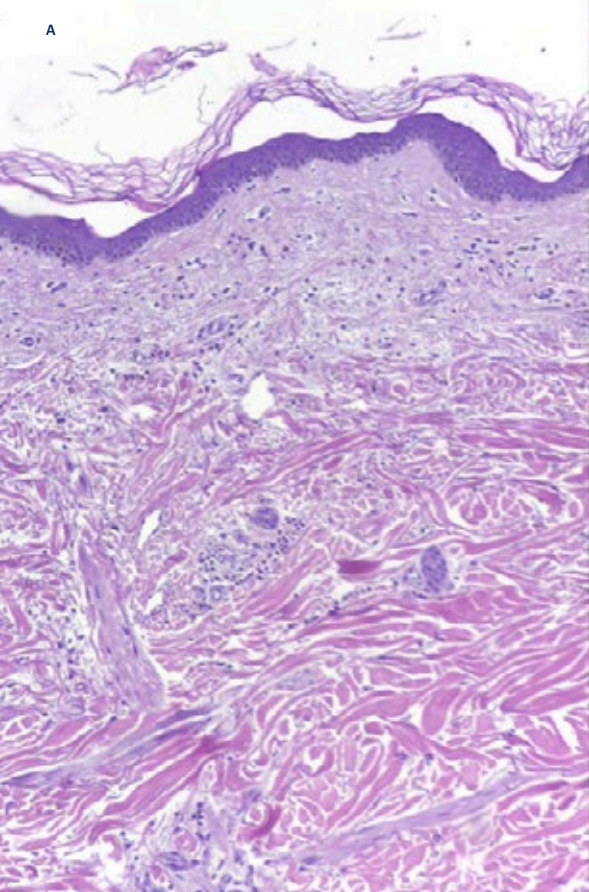
07

Dermatosis
infecciosas

Figura 1.

Lesiones eritemato-
edematosas distribuidas
en “la zona del bañador”,
en cadera (A) y ambos
glúteos (A).





07

Dermatosis
infecciosas



Figura 2.
Imagen histológica de
la lesión. Edema en
dermis superficial con
infiltrados inflamatorios
en dermis superficial
y profunda (A). Detalle
de polimorfonucleares
en la luz vascular (B).
Hematoxilina y eosina
x10 (A), x40 (B).





07

Dermatosis
infecciosas

Bibliografía

1. Guan WJ, Ni ZY, Hu Y, et al. Clinical Characteristics of Coronavirus Disease 2019 in China [published online ahead of print, 2020 Feb 28]. *N Engl J Med*. 2020.
2. Recalcati S. Cutaneous manifestations in COVID-19: a first perspective [published online ahead of print, 2020 Mar 26]. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020. doi:10.1111/jdv.16387
3. Zhang Y, Cao W, Xiao M, et al. Clinical and Coagulation Characteristics of 7 Patients With Critical COVID-2019 Pneumonia and Acro-Ischemia. *Zhonghua Xue Ye Xue Za Zhi*. 2020.
4. Fernandez-Nieto D, Ortega-Quijano D, Segurado-Miravalles G, Pindado-Ortega C, Prieto-Barrios M, Jimenez-Cauhe J. Comment on: Cutaneous manifestations in COVID-19: a first perspective. Safety concerns of clinical images and skin biopsies [published online ahead of print, 2020 Apr 15]. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020. doi:10.1111/jdv.16470





Dermatosis
infecciosas

08

Un diagnóstico muy a mano

Íñigo Navarro Fernández
Leandra Reguero del Cura
Ana López Sundh
Cristina Galván Casas



Anamnesis

Varón de 37 años, natural de Malawi, entre cuyos antecedentes personales destaca infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), desconociéndose carga viral y cifra de linfocitos T CD4+, sin tratamiento en el momento de ser atendido. Consultó por erupción cutánea levemente pruriginosa de un mes de evolución. Al ser interrogado, refería haber presentado relaciones sexuales sin protección con varias parejas sexuales en los últimos 6 meses. El paciente negaba la existencia de antecedentes familiares de enfermedad cutánea.

Exploración física

La exploración física revelaba múltiples nódulos violáceos, de consistencia firme y de superficie plana y levemente erosionada a nivel de ambas axilas, ingles, cuello y zona centro torácica (**Figura 1**).

Además, a nivel palmar, se observaban lesiones ovaladas, ligeramente sobreelevadas, con collarete descamativo periférico (**Figura 2**).

No se hallaron otras alteraciones significativas en el resto de la piel, mucosas ni anejos cutáneos. No presentaba adenopatías palpables ni visceromegalias. Además, no presentaba fiebre ni otra sintomatología sistémica.

Exploraciones complementarias

Se realizó una serología para sífilis mediante la prueba *rapid plasma reagin* (RPR), con resultado positivo.

Diagnóstico

Sífilis secundaria con condilomas planos diseminados.



Tratamiento

Se realizó tratamiento con una sola dosis de penicilina G benzatina intramuscular de 2,4 millones de unidades, tanto del paciente como de parejas sexuales, de acuerdo con las guías de los Centers for Disease Control and Prevention (CDC).¹

Evolución

El paciente fue reevaluado dos semanas más tarde, objetivándose resolución de sus lesiones, sin dejar cicatriz.

Comentario

La sífilis es una enfermedad de transmisión sexual causada por la espiroqueta *Treponema pallidum* que, en ausencia de tratamiento, progresa por los estadios primario, secundario y terciario. La forma secundaria aparece de 3-10 semanas tras la aparición de la lesión primaria y es consecuencia de la diseminación (hematológica o linfática) de la enfermedad.² Los condilomas planos (o condiloma lata) constituyen una presentación atípica de secundarismo luético, poco frecuente en la actualidad, que se caracteriza clínicamente por la presencia de pápulas o placas de color rojizo y de superficie aplanada que aparecen en zonas húmedas, cálidas y de fricción, especialmente en la zona anogenital y en áreas de pliegues.³ Generalmente aparecen asociados a otras manifestaciones de la enfermedad (clavos palmares en el caso que referimos). El diagnóstico diferencial debe realizarse con condilomas acuminados, verrugas vulgares, liquen plano y pénfigo benigno familiar.



08 Dermatitis infecciosas

El VIH y la sífilis están íntimamente relacionados, de manera que el padecer lúes favorece el contagio por VIH y viceversa. Además, en pacientes VIH+ son más frecuentes las formas atípicas⁴. En nuestro caso, se observa una diseminación excepcional de las lesiones, que es probable que se haya visto favorecida por la inmunodepresión secundaria a la infección por el VIH.

En la última década estamos asistiendo a un gran aumento de casos de sífilis. Como dermatólogos, debemos tener siempre un alto índice de sospecha de esta enfermedad, conociendo también las manifestaciones más atípicas. Además, la exploración física de palmas y plantas en estos pacientes resulta fundamental y puede aportar mucha información de cara a realizar un diagnóstico y tratamiento precoz, y así prevenir tanto las complicaciones tardías como su transmisión a otras personas.



A



B



08

Dermatosis
infecciosas



Figura 1.
Papuloplasmas violáceas
de aspecto macerado,
con superficie plana y
algo erosionada en axila
(A) e ingle (B).





08

Dermatosis
infecciosas



Figura 2.
Pápulas palmares
bilaterales, bien
definidas, con rodete
descamativo periférico.





08

Dermatitis
infecciosas

Bibliografía

1. Centers for disease control and prevention. 2015 STD Treatment Guidelines. Syphilis. Disponible en: <https://www.cdc.gov/std/tg2015/syphilis.htm#Treatment>
2. Georg Stry, Angelika Stry. Chapter 82: Sexually Transmitted Infections. In: Jean L. Bolognia, Julie V. Schaffer, Lorenzo Cerroni. Dermatology. 4th ed. United States. Elsevier. 2018. p. 1447-1450.
3. Hook EW 3rd. Syphilis. Lancet. 2017;389(10078):1550-1557. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)32411-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)32411-4)
4. Karp G, Schlaeffer F, Jotkowitz A, Riesenber K. Syphilis and HIV co-infection.





09

Un carnicero muy marino

Javier Antoñanzas Pérez
Ángela Estenaga Pérez de Albéniz
Alejandra Tomás Velázquez
Agustín España Alonso



Anamnesis

Varón de 54 años, natural y residente en Pamplona, carnicero de profesión. Acude a consulta para valoración de lesiones en mano y antebrazo derecho de aproximadamente dos meses de evolución de las que refiere dolor a la palpación, pero no otra sintomatología asociada. Refiere aumento progresivo en volumen y número de lesiones con el paso del tiempo. No ha objetivado drenaje o supuración de contenido. No refiere fiebre termometrada, tiritona, sensación distérmica ni otros síntomas sistémicos asociados.

Fue valorado por su médico de atención primaria quien pautó tratamiento con amoxicilina-clavulánico 875/125 mg cada 8 horas durante una semana hasta en dos ocasiones, sin remitir la sintomatología ni regresar las lesiones.

No refiere realizar labores de jardinería. Tiene un acuario en casa que limpia regularmente 2 veces por semana. No refiere alergias medicamentosas o al látex conocidas ni antecedentes médico quirúrgicos de interés.

Exploración física

Nódulo eritematorosado de aproximadamente 2 cm de diámetro, firme, inmóvil y doloroso a la palpación en dorso de la mano derecha (**Figura 1**). Ausencia de fluctuación o drenaje de material con la presión lateral.

Se observa otra lesión de características similares pero de menor tamaño, con distribución lineal a modo de patrón esporotricoides en cara externa del antebrazo derecho (**Figura 2**). No se objetivan trayectos lineales interconectando las lesiones.

Placa eritematoedematosa dolorosa a la palpación en paroniquio del cuarto dedo de la mano derecha.



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia con punch de 4 mm de la lesión del dorso de la mano. Parte del material fue remitido a anatomía patológica para estudio histológico y parte a microbiología para cultivos bacteriológico y micológico, análisis de susceptibilidad terapéutica y de PCR.

- Reacción en cadena de la polimerasa: aislamiento de *Mycobacterium marinum*.
- Cultivo micológico: negativo a los 22 días de incubación.
- Cultivo bacteriológico: bacilos ácido-alcohol resistentes. Se envía a la Sección de Micobacterias para su identificación.
- Cultivo micobacterias: identificación del microorganismo: *Mycobacterium marinum*.
- Anatomía patológica: epidermis con fenómenos de hiperplasia pseudoepiteliomatosa. Se objetivan granulomas tuberculoides y un infiltrado linfohistiocitario con células multinucleadas y neutrófilos a nivel de la dermis papilar y reticular.

Diagnóstico

Granuloma marino.

Otros diagnósticos

Paroniquia.

Tratamiento

Claritromicina 500 mg/12 horas vía oral durante 12 semanas. Betametasona/gentamicina tópica dos veces al día durante una semana en la lesión del dedo.



Evolución

Se indicó tratamiento empírico con claritromicina 500 mg/12 horas hasta obtener resultados definitivos de susceptibilidad terapéutica según antifungigrama. Al catalogarse la cepa como sensible a claritromicina y no objetivarse datos que sugiriesen una afectación de tejidos profundos se continuó el tratamiento en monoterapia con la posología inicialmente indicada. El paciente no refirió ningún efecto adverso y las lesiones desaparecieron por completo al cabo de 3 meses de tratamiento.

Comentario¹⁻³

La incidencia de infecciones por micobacterias atípicas ha aumentado en los últimos años. Su diagnóstico no es fácil y muchos trabajos tasan en 6 meses el tiempo que transcurre desde que comienzan los síntomas hasta que el paciente es diagnosticado. Dadas las características epidemiológicas y clínicas y los hallazgos exploratorios del caso planteamos un diagnóstico diferencial entre el erisipeloide, la esporotricosis y el granuloma marino. La ausencia de exantema, de síntomas como calor o quemazón, de trayectos lineales que conecten las lesiones y de un antecedente de trabajos en jardines, descartan las dos primeras opciones. Igualmente, al re-interrogar al paciente, este refirió tener un acuario en su domicilio que limpiaba con frecuencia, dato crucial. La sospecha clínica debe confirmarse en primer momento mediante PCR y posteriormente realizando un cultivo que además permita estudiar la susceptibilidad terapéutica. Claritromicina, doxiciclina, minociclina o rifampicina/etambutol son opciones válidas en el manejo de estos pacientes, sin embargo, los mejores resultados parecen conseguirse con claritromicina. Es importante el tratamiento precoz para evitar complicaciones como la infección diseminada y de tejidos profundos.





Figura 1.
Nódulo eritemato-
rosado en el dorso de la
mano.





09

Dermatosis
infecciosas



Figura 2.

Se objetiva además de la lesión de la figura 1, la presencia de una placa eritematosa de características similares en el dorso del antebrazo.





09

Dermatitis
infecciosas

Bibliografía

1. Holden IK, Kehrer M, Andersen AB, et al. Mycobacterium marinum infections in Denmark from 2004 to 2017: A retrospective study of incidence, patient characteristics, treatment regimens and outcome. 2018 Apr 30;8(1):6738. doi:10.1038/s41598-018-24702-7
2. Dodiuk-Gad R, Dyachenko P, Ziv M, et al. Nontuberculous mycobacterial infections of the skin: A retrospective study of 25 cases. J Am Acad Dermatol. 2007 Sep 1;57(3):413–20. doi:10.1016/j.jaad.2007.01.042
3. Bouceiro-Mendes R, Ortins-Pina A, Fraga A, et al. Mycobacterium marinum lymphocutaneous infection. Dermatology Online Journal, 25(2).





10

Niño con lesión en 3.^{er} dedo y eminencia tenar de mano derecha

Jessica Martín Vera
Cristina Salas Márquez
Diego Rodríguez Barón
Juan Bosco Repiso Jiménez



Anamnesis

Niña de 3 años, sin antecedentes de interés, ingresada a cargo de Traumatología con sospecha de absceso en 3.^{er} dedo de mano derecha de 2 semanas de evolución. Nos solicitan interconsulta para valoración de lesiones cutáneas nuevas en la eminencia tenar de la misma mano. Las lesiones eran dolorosas y asociaban fiebre hasta 38,5°C. Habían instaurado tratamiento con amoxicilina-clavulánico, sin mejoría de las lesiones cutáneas, que se habían ido tornando más violáceas y costrosas con el paso de los días.

Exploración física

A la exploración, se apreciaba lesión numular costrosa en eminencia tenar de mano derecha. Se observaba pigmentación negruzca y violácea en región periungueal e hiponiquio en 3.^{er} dedo de mano derecha. La madre nos mostró iconografía donde se observaba lesiones vesiculosas en eminencia tenar y edematización de pulpejo de 3.^{er} dedo de mano derecha.

Exploraciones complementarias

Dada la sospecha diagnóstica, se tomó muestra de exudado de herida para PCR de virus herpes simple I, con positividad para la misma.

Diagnóstico

Dado el perfil clínico, cronología y evolución de lesiones así como positividad para PCR de virus herpes simple, se diagnostica de panadizo herpético.



Tratamiento y evolución

Se realizaron curas locales con clorhexidina y mupirocina pomada, con buena evolución hasta resolución.

Comentario¹⁻³

El panadizo herpético es una forma de primoinfección por el virus herpes simple caracterizado por la aparición de lesiones vesiculosas que afectan al pulpejo y región periungueal. Habitualmente la etiología es el virus herpes simple 1 (VHS-1) en niños que se succionan el pulgar (autoinoculación), ya sean portadores asintomáticos del virus en saliva o presenten manifestaciones cutáneas orales. Las lesiones aparecen después de un periodo de incubación que varía entre 2 y 20 días y se asocian con dolor punzante intenso. Suelen aparecer vesículas de contenido claro en dedos tras 3-4 días dolor en la zona o tras un traumatismo menor, más frecuentemente en falange terminal. Suelen presentar edematización y eritema de la zona afectada. Las vesículas pueden coalescer y formar una ampolla. Asimismo, pueden aparecer vesículas satélites en dermatomo afectado durante las primeras 2 semanas, coincidiendo con periodo de ventana de eliminación viral de aproximadamente 12 días de duración donde los pacientes son más contagiosos. Las vesículas suelen aparecer en paroniquio, hiponiquio o extenderse proximalmente. Trascurrido este periodo de propagación, el dolor disminuye y las lesiones cambian de aspecto. El líquido de las vesículas puede volverse turbio o hemorrágico, lo que puede confundirse con pus. Posteriormente, evolucionan a ulceración superficial y costra. El cuadro puede asociarse a fiebre, síntomas gripales, linfadenopatía regional, linfangitis, dolor en dermatomo y dolor que se irradia proximalmente a antebrazo.



10 Dermatitis infecciosas

La historia natural del panadizo herpético no tratado es la resolución completa en 3 semanas. Existen complicaciones raras como viremia, infección ocular, distrofia ungueal, pérdida de uña, cicatrices e híper o hipoestesia local. Después de la resolución de la primoinfección, el riesgo de recurrencia varía entre 20% y 50%, con manifestaciones más leves. El diagnóstico del panadizo herpético es clínico. Si no está claro, pueden realizarse serología para detección de anticuerpos en suero, PCR o frotis de Tzanck. El diagnóstico diferencial incluye impétigo, paroniquia, celulitis y absceso. El tratamiento es sintomático y consiste en inmovilización, elevación del miembro y analgesia. Se prefieren apósitos secos en las curas para disminuir la propagación viral. Los fármacos antivirales pueden ser beneficiosos. El aciclovir tópico no se ha estudiado específicamente en panadizo herpético, pero acorta la duración de las lesiones en afectación labial y genital. El aciclovir oral administrado al inicio de los pródromos puede prevenir o acortar la duración de los síntomas y la diseminación viral. Sin embargo, la dosis o duración del tratamiento no se ha optimizado. Además, usado en tratamiento profiláctico ha demostrado prevenir y disminuir considerablemente las tasas de recurrencia. Considerar tratamiento con aciclovir, famciclovir o valaciclovir si se administra en primeras 48 horas, recurrencia o paciente inmunocomprometido. La literatura describe varios casos de complicaciones de panadizos herpéticos diagnosticados erróneamente que se trataron con incisión e intento de drenaje. La incisión no producirá drenaje, porque el espacio profundo de la pulpa no está involucrado. Existe riesgo de infección bacteriana secundaria (con mayor frecuencia estafilocócica), que puede complicarse y provocar amputación, infección sistémica y meningoencefalitis vírica. En conclusión, presentamos un caso de panadizo herpético por VHS-1 en una niña de 3 años diagnosticada erróneamente como absceso.





Figura 1.

Pigmentación negruzca-violácea de hiponiquio, paroniquio y piel circundante con leve edema de la zona afecta, en falange terminal de 3^{er} dedo de mano derecha.





Figura 2.
Lesión numular costrosa
en eminencia tenar en
mano derecha.





Bibliografía

1. Rubright JH, Shafritz AB. The herpetic whitlow. *J Hand Surg Am*. 2011; 36(2): 340-2. doi:10.1016/j.jhsa.2010.10.014
2. Jiménez A. Enfermedades víricas de la piel. *Pediatr Integral*. 2012; XVI(3): 222-234.
3. Rerucha CM, Ewing JT, Oppenlander KE, Cowan WC. Acute hand infections. *Am Fam Physician*. 2019; 99(4):228-236.





11

Puntos blanquecinos sobre verrugas anales: ¿condiloma acuminado?

Jorge Magdaleno-Tapial
Cristian Valenzuela-Oñate
Marta García-Legaz-Martínez
Pablo Hernández-Bel



Anamnesis

Varón de 36 años derivado desde la Unidad de Enfermedades Infecciosas a la Unidad de Infecciones de Transmisión Sexual (ITS) del Servicio de Dermatología por verrugas perianales de 3-4 meses de evolución. Como antecedentes de interés el paciente era VIH positivo en tratamiento antirretroviral con buen estado inmunológico, y había presentado condilomas acuminados genitales hacía 2 años que se resolvieron tras tratamiento con nitrógeno líquido y sinecatequinas, sin recidiva desde entonces. El paciente no refería ninguna otra sintomatología. El paciente tenía sexo con hombres, refería más de 50 parejas sexuales en el último año, muchas de ellas sin protección.

Exploración física

A la exploración física se apreciaban lesiones verrucosas marrónáceas compatibles con condilomas acuminados. Sin embargo, una de las lesiones llamaba la atención. Se trataba de una lesión sobreelevada, de bordes carnosos rosados que rodeaban un centro eritematoso friable con puntos blancos en su superficie (**Figura 1A**). No se observaban otras lesiones cutáneas ni mucosas.



Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica con serologías y una biopsia punch de la lesión atípica que se dividió en 3 partes para tinción con hematoxilina-eosina, para inmunohistoquímica (IHQ) y para realizar una detección molecular de ADN de ITS.

La serología reveló unos títulos reagínicos de 1/64 junto con unas pruebas treponémicas positivas. El paciente negaba haber padecido previamente una sífilis. La prueba molecular detectó ADN de *Treponema pallidum* en tejido.

La biopsia mostraba una hiperplasia irregular de la epidermis junto con un infiltrado linfo-plasmocitario superficial y profundo. Se observaba exocitosis de neutrófilos que llegaban a formar verdaderas pústulas subcórneas (Figura 1B-C-D). La IHQ demostró la presencia de espiroquetas.

Diagnóstico

Sífilis secundaria con condilomas planos como única manifestación.

Tratamiento y evolución

El paciente recibió tratamiento con penicilina G benzatina 2,4 mU intramuscular 1 dosis a la semana durante 3 semanas, con resolución del condiloma plano y negativización de los títulos reagínicos en los controles sucesivos.

Los condilomas acuminados fueron tratados con nitrógeno líquido.



Comentario

El condiloma lata o condiloma plano es una manifestación cutánea clásica de la sífilis secundaria, aunque no la más frecuente¹. Se trata de lesiones sobreelevadas planas, de superficie húmeda y lisa, generalmente localizadas en el área anogenital. Sin embargo, en ocasiones puede ser la única manifestación clínica del secundarismo luético y puede ser erróneamente diagnosticado como condilomas acuminados².

Según nuestro conocimiento, no hemos encontrado en la literatura casos de condiloma lata que presenten estos puntos blanquecinos dispersos en superficie. Este hallazgo puede tener su correlación patológica con la presencia de pústulas subcórneas en la epidermis.

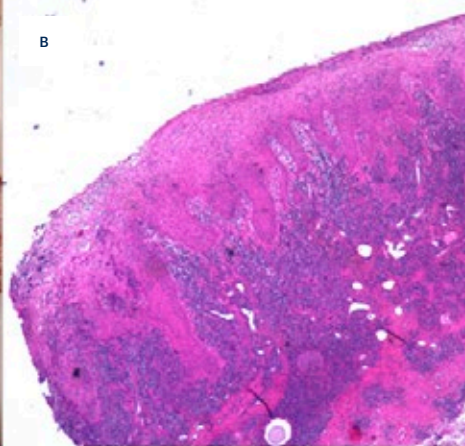
A pesar de lo que afirmaba Sir William Osler, pensamos que la sífilis no es la única enfermedad que es necesario conocer para convertirse en un experto dermatólogo. Sin embargo, el hecho de que pueda simular cualquier enfermedad nos obliga a ser cautos y tener presente este diagnóstico incluso cuando debute con manifestaciones clínicas poco frecuentes.



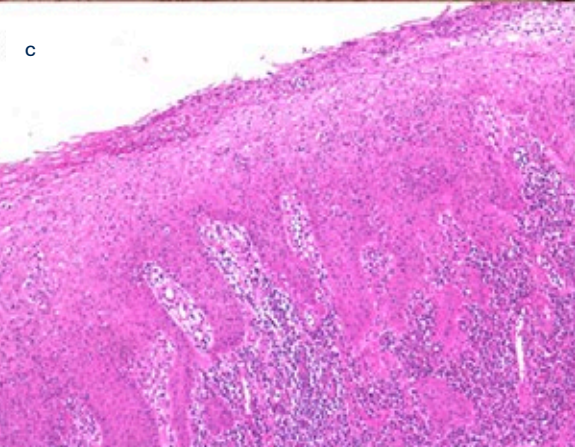
A



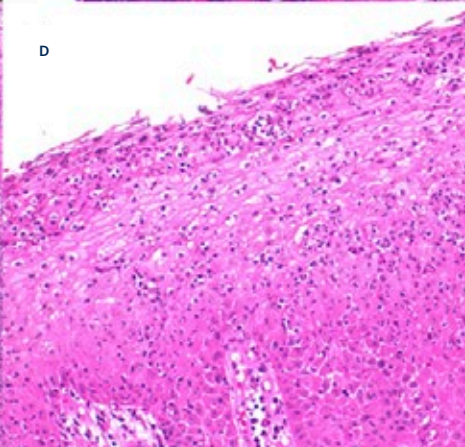
B



C



D



11

Dermatosis
infecciosas

Figura 1.

Lesión sobreelevada de bordes carnosos y centro eritematoso friable con puntos blanquecinos en superficie, alrededor de la cual se observan condilomas acuminados (A). Biopsia de la lesión donde se observa una hiperplasia epidérmica irregular junto con un infiltrado linfoplasmocitario superficial y profundo y presencia de pústulas subcórneas. Tinción Hematoxilina-eosina x10 (B), x20 (C), x40 (D).





11

Dermatosis
infecciosas

Bibliografía

1. Freitas DMM, Azevedo A, Pinheiro G, Ribeiro R. Psoriasiform papules, condyloma lata, lung nodules and hepatitis: the enormous variability of secondary syphilis manifestations. *BMJ Case Rep.* 2017 May 5;2017. doi:10.1136/bcr-2017-219408
2. Deshpande DJ, Nayak CS, Mishra SN, Dhurat RS. Verrucous condyloma lata mimicking condyloma acuminata: An unusual presentation. *Indian J Sex Transm Dis.* 2009 Jul;30(2):100-2. doi:10.4103/0253-7184.62766





12

No es psoriasis todo lo que parece

Juan Ortiz Álvarez

Juan Carlos Hernández Rodríguez

Antonio José Durán Romero

Guillermo José Jiménez Thomas



Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 55 años sin alergias medicamentosas conocidas, bebedor de cuatro unidades estándar de bebida (UBE) al día desde los 20 años. Como antecedentes de interés, destaca una dislipemia tratada con dieta y ejercicio y, como única intervención quirúrgica previa, adenoidectomizado en la infancia.

Independiente para todas las actividades básicas de la vida diaria (ABVD), trabajador a cuenta ajena, es soltero y convive con un hermano de la misma edad. Soltero sin pareja estable y niega contactos sexuales recientemente.

Acude a consulta por lesiones pruriginosas en tronco anterior y raíz de miembros superiores de varios meses de evolución por las que había demandado anteriormente atención médica. Refiere que su hermano con el que cohabita también presenta clínica similar. En aquel momento, fueron catalogadas como Psoriasis y tratadas con combinación de calcipotriol y betametasona en espuma cada 48 horas sin mejoría. Niega en cualquier momento sintomatología sistémica.

Exploración física

A la exploración clínica, presenta placas eritematodescamativas confluentes con escama fina en región pectoral, cara anterior de abdomen y raíz de miembros, sobre las cuales se imponían lesiones lineales de rascado.



Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia, se apreciaban estructuras ovaladas de coloración marronácea adheridas a los tallos de los cabellos compatibles con liendres visualizándose así mismo parásitos sujeto a dos cabellos por las pinzas anteriores de morfología similar a la de los cangrejos.

Diagnóstico

Pediculosis pubis.

Tratamiento

Tras el diagnóstico, se instauró un tratamiento con permetrina en crema al 5% en dos aplicaciones separadas por una semana. Así mismo, se recomendó la extracción de las liendres o el rasurado del vello, así como el lavado de la ropa a altas temperaturas y el tratamiento de convivientes.

Evolución

Con el tratamiento y las medidas higienicodietéticas instauradas, el paciente presentó resolución de las lesiones en las siguientes semanas.



Comentario¹⁻⁴

La pediculosis pubis es una infestación cutánea causada por el insecto *Phthirus pubis*, que se transmite por el contacto corporal o con objetos, por lo cual, si bien se cataloga como una infección de transmisión sexual, vía que, en muchos casos no se puede llegar a demostrar. El síntoma guía suele ser el prurito y la afectación fundamentalmente genital, aunque pueden afectarse otras áreas y cursar con lesiones como pápulas rojizas o cerúleas y costras producto de los desechos del parásito.

Aunque el diagnóstico se hace generalmente por la clínica, el uso de la dermatoscopia ayuda, al visualizar el parásito y sus liendres, cuyas características morfológicas distintivas no solo nos permite diferenciarlo de otras parasitosis sino establecer si la infestación está activa o no.

Por lo que respecta al tratamiento, la permetrina en crema y los preparados a base de piretrinas, acompañados de unas medidas higiénicas generales, se erigen ambos como terapia de primera línea con un alto nivel de evidencia. Como alternativa o en casos rebeldes, puede emplearse la ivermectina oral en dos dosis separadas por una semana.





Figura 1.
Placas eritemato-
descamativas en zona
pectoral anterior.





12

Dermatosis
infecciosas



Figura 2.
Hallazgos
dermatoscópicos de
liendres y parásitos.





Bibliografía

1. Salavastru CM, Chosidow O, Janier M, Tiplica GS. European guideline for the management of pediculosis pubis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017;31:1425-1428. doi:10.1111/jdv.14420
2. Micali G, Lacarrubba F, Massimino D, Schwartz RA. Dermatoscopy: alternative uses in daily clinical practice. *J Am Acad Dermatol*. 2011;64:1135-46. doi:10.1016/j.jaad.2010.03.010
3. Segura Tigell S. Dermatoscopia en el diagnóstico de las infecciones cutáneas. *Piel (Barc)*. 2014;29(1):20-28. doi:10.1016/j.piel.2013.07.008
4. Coates SJ, Thomas C, Chosidow O, Engelman D, Chang AY. Pediculosis and tungiasis. *J Am Acad Dermatol*. 2020;82:551-69. doi:10.1016/j.jaad.2019.05.110





13

Prurito tras un viaje a Senegal

Juncal Roca-Ginés
Ignacio Torres-Navarro
Montserrat Évole-Buselli
Conrad Pujol-Marco



Anamnesis

Mujer de 33 años, sin antecedentes patológicos de interés, que acudió a Urgencias por lesiones cutáneas de 3 semanas de evolución que se iniciaron durante un viaje a Senegal. Refería intenso prurito asociado y no había presentado fiebre ni otra sintomatología sistémica asociada. No recordaba antecedentes de picaduras de insectos ni tampoco haber realizado baños en aguas dulces o estancadas; sin embargo, relacionaba el inicio de las lesiones cutáneas con la visita a una playa de la costa de Dakar, donde había permanecido tumbada en la arena.

Exploración física

A la exploración física presentaba pápulas y pequeños nódulos eritematosos distribuidos tanto en abdomen como en espalda. En la espalda además se observaba alguna lesión de aspecto serpiginoso. El resto de la exploración física era estrictamente normal.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea para confirmar la sospecha clínica. El estudio histopatológico reveló una dermatitis perivascular superficial y profunda e intersticial compuesta por linfocitos y abundantes eosinófilos. No se observaron microorganismos en los cortes histológicos estudiados.

Diagnóstico

Larva migrans cutánea.



Tratamiento

Como tratamiento, se pautó ivermectina 200 mcg/kg/día durante dos días consecutivos, junto con antihistamínicos y metilprednisolona en emulsión para control sintomático.

Evolución

La evolución con el tratamiento pautado fue favorable, observándose resolución completa de las lesiones cutáneas y desaparición del prurito asociado.

Comentario

La infección cutánea por larva migrans (LMC) se caracteriza clínicamente por la aparición de nódulos eritematosos y trayectos serpiginosos migratorios¹. Las especies más frecuentemente implicadas en esta piodermatitis son *Ancylostoma brasiliense* o *Ancylostoma caninum*, adquiridas principalmente en África y la zona del Caribe aunque también son frecuentes en el sureste asiático y en América del Sur y América Central².

El diagnóstico se realiza fundamentalmente a partir de la historia clínica y la exploración física. Mediante biopsia cutánea pueden observarse signos indirectos como la presencia espongiosis eosinofílica o bien se puede observar el túnel larvario, sin embargo, es poco habitual observar la larva a pesar de múltiples cortes histológicos³.

Actualmente el tratamiento de elección es la ivermectina (200 mcg/kg/día) vía oral durante dos días consecutivos, consiguiéndose con este tratamiento tasas de remisión entre el 94-100%^{4,5}. Una alternativa en caso de no disponer de ivermectina podría ser albendazol 400 mg vía oral durante 3 días⁶.





Figura 1.
Nódulos eritematosos
junto con algún trayecto
serpiginoso localizados
en espalda.





Figura 2.
Detalle de trayecto
serpiginoso sugestivo
de larva migrans
cutánea.





Bibliografía

1. Monsel G, Caumes E. Recent developments in dermatological syndromes in returning travelers. *Curr Opin Infect Dis* 2008; 21:495. doi:10.1097/QCO.0b013e32830ce770
2. Blackwell V, Vega-Lopez F. Cutaneous larva migrans: clinical features and management of 44 cases presenting in the returning traveller. *Br J Dermatol* 2001; 145:434. doi:10.1046/j.1365-2133.2001.04406.x
3. Wayne Grayson. Infectious diseases of the skin. In: Caloje E, Brenn T eds. *McKee's Pathology of the Skin*. Vol I. 4th ed. China: Elsevier; 2012. doi:10.1016/B978-1-4160-5649-2.00018-4
4. Schuster A, Lesshafft H, Reichert F, et al. Hookworm-related cutaneous larva migrans in northern Brazil: resolution of clinical pathology after a single dose of ivermectin. *Clin Infect Dis* 2013;57:1155. doi:10.1093/cid/cit440
5. Albanese G, Venturi C, Galbiati G. Treatment of larva migrans cutanea (creeping eruption): a comparison between albendazole and traditional therapy. *Int J Dermatol* 2001; 40:67. doi:10.1046/j.1365-4362.2001.01103.x
6. Veraldi S, Rizzitelli G. Effectiveness of a new therapeutic regimen with albendazole in cutaneous larva migrans. *Eur J Dermatol* 1999;9:352.





14

Placa eritematosa e indurada en mentón refractaria a tratamiento

Laura Serra García
Daniel Rizo Potau
M^a Teresa Estrach i Panella



Anamnesis

Mujer de 66 años, residente en una comarca del interior del norte de Cataluña, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes médicos relevantes. Consultó por presentar eritema e induración cutánea bien delimitada en mentón de 12 meses de evolución. No refería prurito, dolor, edema labial, angioedema o disnea asociados. En el interrogatorio dirigido negó aplicación de cosméticos o infiltraciones estéticas en la zona, así como relación con el contacto sustancias o la ingesta de alimentos. No había realizado viajes al exterior de la comunidad autónoma. Tenía un perro como mascota, que sacaba a pasear frecuentemente. Había acudido a diversos profesionales y recibido tratamiento con antibióticos orales, corticoides tópicos y metronidazol tópico, sin mejoría, por lo que fue derivada a nuestro centro con la sospecha de un proceso linfoproliferativo cutáneo.

Exploración física

En la exploración física presentaba una placa sobreelevada e indurada, eritemato-anaranjada, de bordes bien definidos, localizada en labio inferior y mentón, de aspecto erisipeloide (**Figura 1**). No presentaba otras lesiones cutáneas en el resto de superficie corporal, ni ulceración, ni afectación de mucosas. No se palpaban adenopatías regionales, ni presentaba signos ni síntomas sistémicos.



Exploraciones complementarias

La ecografía cutánea evidenció un engrosamiento e ipoecogenidad de la dermis respecto a la piel sana perilesional, con aumento del flujo vascular, traduciendo una inflamación intensa afectando a toda la dermis.

La biopsia cutánea mostró un denso infiltrado linfo-histio-plasmocitario, con formación de granulomas no necrotizantes afectando la dermis reticular (**Figura 2**). Las tinciones de PAS y Ziehl-Neelsen fueron negativas para microorganismos y el estudio inmunohistoquímico fue negativo para *Leishmania*. Sin embargo, los hallazgos histológicos se consideraron compatibles con una reacción granulomatosa no necrotizante, sugestiva de leishmaniasis.

La detección genética de *M. tuberculosis* complex y el cultivo para micobacterias fueron negativos.

Finalmente, el estudio genético mediante PCR para *Leishmania* resultó positivo.

Diagnóstico

Leishmaniasis cutánea.

Tratamiento

Dado que se trataba de un caso de leishmaniasis cutánea con presentación atípica (posiblemente con un aspecto modificado por tratamientos previos), extensa y sin resolución tras 12 meses de evolución, estaba indicado el tratamiento específico. Se inició tratamiento con infiltración subcutánea de antimonio de meglumina. Dada la extensión y localización de la lesión la paciente toleró mal las inyecciones, por lo que se propuso tratamiento alternativo con terapia fotodinámica con aminolevulinato de metilo.



Evolución

Tras la primera sesión de terapia fotodinámica se evidenció una disminución del volumen e infiltración de la placa. La paciente sigue realizando sesiones mensuales con lenta pero progresiva mejoría.

Comentario

La leishmaniasis cutánea representa la forma más frecuente de infección por protozoos del género *Leishmania*, y es endémica en más de 80 países, entre ellos la cuenca mediterránea. Cuenta con millones de casos anuales nuevos, considerándose una enfermedad mundialmente desatendida¹. Suele presentarse como una pápula o nódulo eritematoso indoloro, que posteriormente se ulcera. Sin embargo, como en nuestro caso, múltiples factores (incluyendo la aplicación de tratamientos inadecuados) pueden modificar la presentación clínica, dando lugar a casos atípicos, por lo que es importante el diagnóstico diferencial con otras dermatosis infecciosas (erisipela, hongos, micobacterias), inflamatorias (rosácea, sarcoidosis, lupus) y tumorales (carcinomas cutáneos y linfomas)². Para el diagnóstico, se recomienda la identificación del parásito en muestras histopatológicas o en el frotis de la lesión, siendo el método más sensible el estudio molecular mediante PCR³. El tratamiento es individualizado, según el estado inmunológico del paciente, la lesión cutánea, y la especie de *Leishmania* (o región endémica donde se ha adquirido). La primera línea de tratamiento la constituyen los antimoniales pentavalentes, infiltrados localmente o administrados de forma sistémica⁴. La terapia fotodinámica ha demostrado ser una alternativa terapéutica eficaz y segura en lesiones localizadas, con excelentes resultados estéticos⁵.





Figura 1.

Placa eritemato-anaranjada, con aspecto erisipeloides, de bordes bien definidos, localizada en mentón.



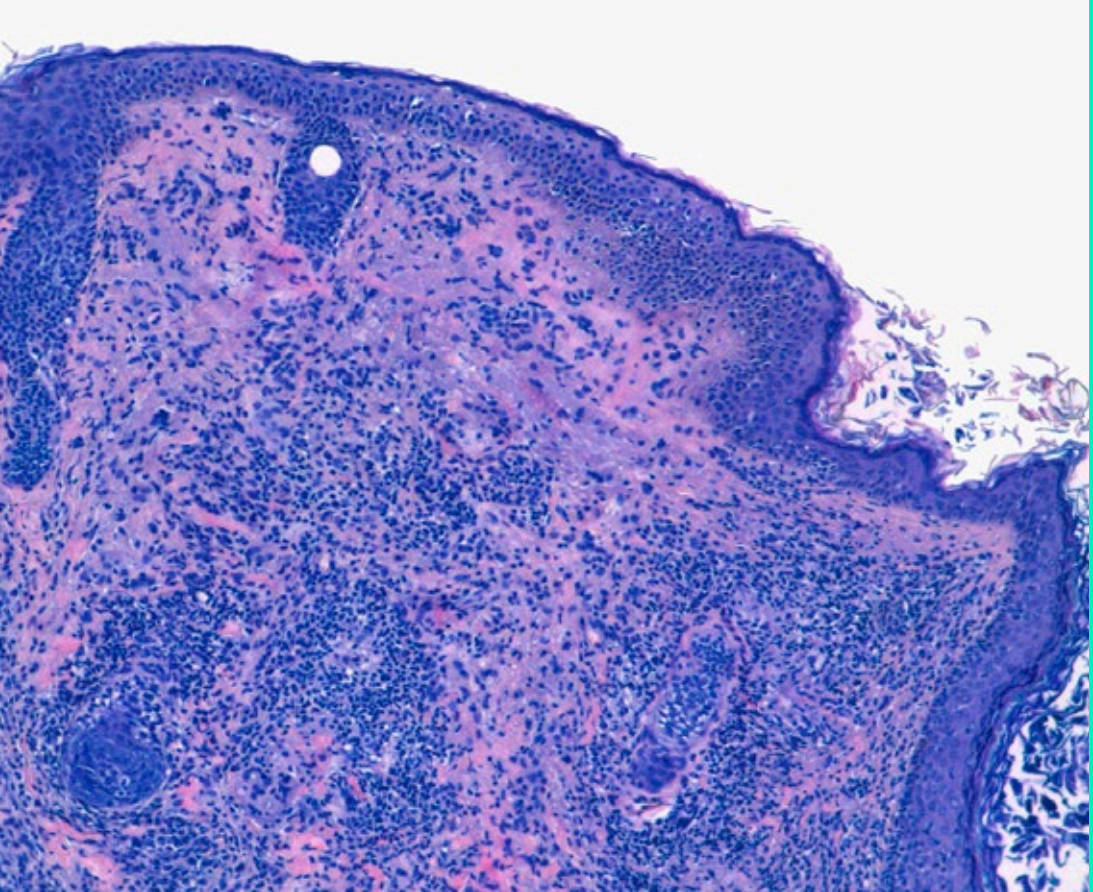


Figura 2.

Biopsia cutánea que muestra un denso infiltrado linfocítico-histioplasmocitario con formación de granulomas no necrotizantes en dermis reticular.





Bibliografía

1. de Vries HJC, Reedijk SH, Schallig HDFH. Cutaneous Leishmaniasis: Recent Developments in Diagnosis and Management. *Am J Clin Dermatol*. 2015;16:99-109. doi:10.1007/s40257-015-0114-z
2. Meireles CB, Maia LC, Soares GC, Teodoro IPP, Gadelha M do SV, da Silva CGL, et al. Atypical presentations of cutaneous leishmaniasis: A systematic review. *Acta Tropica*. 2017;172:240-54. doi:10.1016/j.actatropica.2017.05.022
3. Aronson N, Herwaldt BL, Libman M, Pearson R, Lopez-Velez R, Weina P, et al. Diagnosis and Treatment of Leishmaniasis: Clinical Practice Guidelines by the Infectious Diseases Society of America (IDSA) and the American Society of Tropical Medicine and Hygiene (ASTMH). *Clin Infect Dis*. 2016;63:e202-64. doi:10.1093/cid/ciw670
4. Aronson NE, Joya CA. Cutaneous Leishmaniasis: Updates in Diagnosis and Management. *Infect Dis Clin North Am*. 2019;33:101-17. doi:10.1016/j.idc.2018.10.004
5. Sainz-Gaspar L, Rosón E, Llovo J, Vázquez-Veiga H. Terapia fotodinámica en el tratamiento de la leishmaniasis cutánea. *Actas Dermosifiliogr*. 2019;110:249-51. doi:10.1016/j.ad.2018.02.018





15

Complicación tras transferencia de grasa autóloga

Marta Martínez García
Sergio Tabbara Carrascosa
Nicolás Silvestre Torner
María Dorado Fernández



Anamnesis

Mujer de 47 años derivada desde el Servicio de Cirugía General con el diagnóstico de celulitis en ambos glúteos de evolución tórpida tras haber realizado tratamiento con amoxicilina clavulámico IV y desbridamiento quirúrgico. Como antecedente de interés, había sido sometida 3 semanas antes a un procedimiento de transferencia de grasa autóloga de abdomen a glúteos. No presentaba afectación del estado general.

Exploración física

A la exploración física presentaba en glúteos y muslos múltiples lesiones nodulares eritematovioláceas con aumento de temperatura, algunas de ellas abscesificadas y con supuración espontánea (**Figura 1**). No mostraba otras lesiones en el resto de la superficie cutánea, anejos ni mucosas. No presentaba clínica sistémica.

Exploraciones complementarias

El análisis sanguíneo básico mostró la elevación de reactantes de fase aguda (PCR 98) y de leucocitos 14,86 mil/ml (neutrófilos 76%), el resto de valores se encontraban dentro de la normalidad. Se realizó un TAC que mostró un aumento difuso de la densidad del tejido graso subcutáneo con pequeñas colecciones hipodensas adyacentes a la piel. Se tomaron biopsias cutáneas para examen histológico y para cultivo. La histología mostró paniculitis necrótica y reacción gigantocelular secundaria a implantes cutáneos (**Figura 2**). El cultivo fue positivo para *Mycobacterium chelonae* tipo 1 sensible a claritromicina.



Diagnóstico

Paniculitis infecciosa por *Mycobacterium chelonae*.

Tratamiento

Se inició tratamiento antibiótico según el antibiograma con claritromicina a dosis de 500 mg cada 12 horas.

Evolución

Tras un mes de tratamiento antibiótico se apreció una buena evolución de las lesiones. La paciente continúa en tratamiento y se encuentra pendiente de revisión.

Comentario¹⁻³

El *lipofilling* es un procedimiento quirúrgico de remodelación de volúmenes con diversas aplicaciones en Cirugía plástica y Dermatología. Es una técnica segura y efectiva pero no exenta de complicaciones, con un bajo riesgo de infecciones (0,6%-5%). En la revisión de la literatura se han encontrado múltiples casos de infección posquirúrgica por *Mycobacterium chelonae* pero solo 3 casos asociados a *lipofilling*. *Mycobacterium chelonae* es una micobacteria no tuberculosa, ubicua, que se asocia a traumatismos tisulares. La mayoría de los casos publicados se producen en el entorno quirúrgico, debido a una inadecuada esterilización de los equipos quirúrgicos. La presentación clínica suele ser inespecífica tras varias semanas o meses del procedimiento quirúrgico, siendo por ello frecuente el retraso diagnóstico que se confirma mediante cultivo. El tratamiento incluye el desbridamiento quirúrgico y periodos prolongados de antibióticos según el antibiograma, aunque el aspecto más relevante es su prevención mediante la esterilización adecuada del material quirúrgico.





Figura 1.

Lesiones nodulares
eritematovioláceas,
algunas de ellas
abscesificadas, con
supuración espontánea.



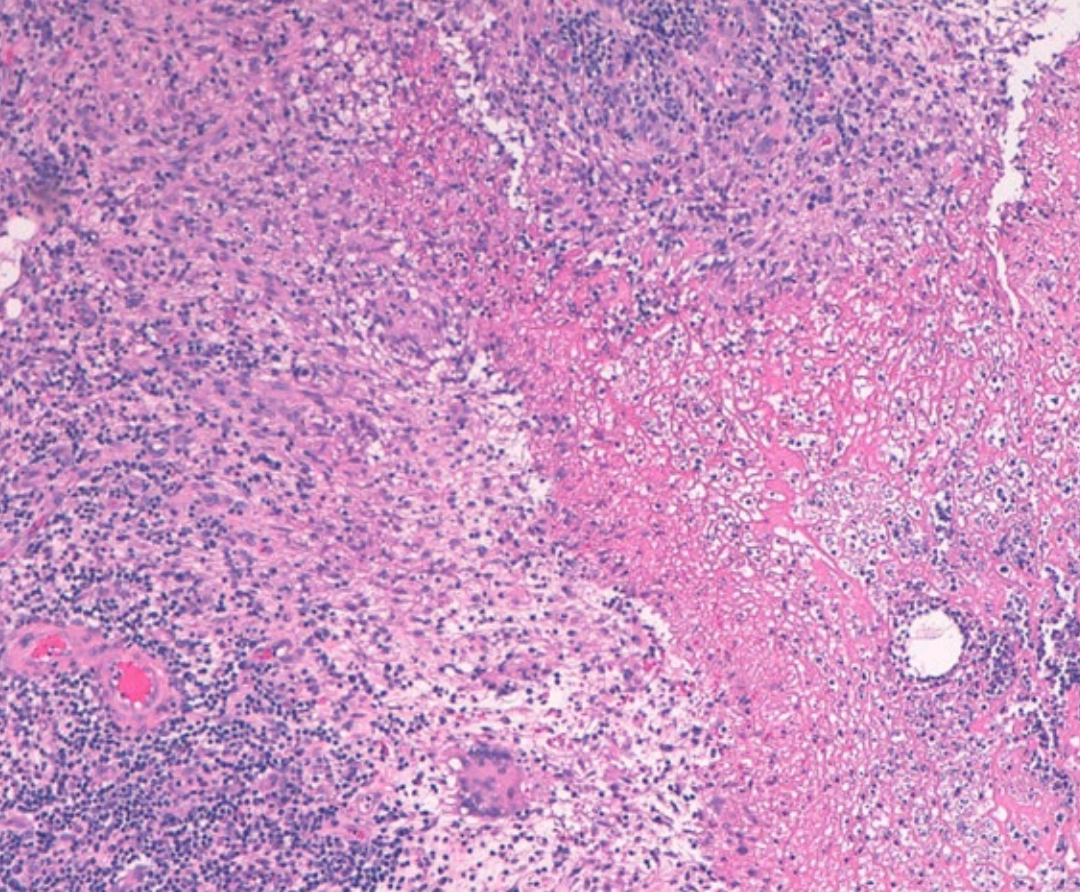


Figura 2.

HE10X Lesión localizada en el tejido subcutáneo donde se observan extensas áreas de necrosis con reacción granulomatosa en empalizada con histiocitos, células gigantes multinucleadas aisladas, linfocitos y fibrosis en la zona más periférica.





15

Dermatitis
infecciosas

Bibliografía

1. Montero-Acebal ML, Escario-Travesedo E, Gómez-Bajo GJ. Injerto de tejido adiposo autólogo. Aplicaciones en Dermatología. Piel. 2015; 30 (3) :159-168. doi:10.1016/j.piel.2014.07.003
2. Schocolnik-Cabrera A, Hernández-Castro R, Vega-Memije ME, et al. Lipotransferencia complicada con micobacteriosis atípicas. Reporte de dos casos y revisión de la literatura. Gaceta Médica de México. 2014; 150 Suppl 3: 311-6
3. Hammond SE, Al-Bayati A, Joumblat N, et al. Aesth Plast Surg. 2017; 41: 1150-1154. doi:10.1007/s00266-017-0890-3





16

Linfogranuloma venéreo inguinal

Miguel Ángel Duarte Ferrera
Rubén Barros Tornay
Anna Bota Llorca
Laura Padilla España



Anamnesis

Varón de 26 años sin antecedentes personales reseñables que acude por aparición desde hace 14 días de adenopatía inguinal eritematosa con aumento de temperatura, no dolorosa así como clínica de mucosidad en heces y aumento de las deposiciones.

Al realizar la entrevista de hábitos sexuales refiere que mantiene sexo con otros hombres con uso muy inconstante del preservativo, y que previamente ha padecido otras infecciones de transmisión sexual.

Exploración física

A la exploración se aprecia adenopatía inguinal izquierda de unos 3 cm, eritematosa y caliente, no fluctuante a la presión (Figura 1). No se aprecian úlceras genitales o rectales, así como tampoco exudado uretral.

No otros hallazgos de interés en la exploración.

Exploraciones complementarias

Se realizó serología para detección de sífilis, VHA, VHB, VHC y VIH, siendo todos los resultados negativos.

También se tomaron muestras de orina, recto y faringe para la detección de *Neisseria gonorrhoeae*, *Chlamydia trachomatis* y *Mycoplasma genitalium* mediante realización de técnica de amplificación de ácidos nucleicos (NAAT).

Los resultados mostraron positividad para *M. genitalium* en orina y *N. gonorrhoeae* y *M. genitalum* en exudado rectal.



Diagnóstico

Linfogranuloma venéreo en fase ganglionar.

Proctitis por *N. Gonorrhoeae* y *M. genitalium*

Tratamiento

Ante los resultados obtenidos se instaura tratamiento combinado con pauta de azitromicina 500 mg 1 día y posteriormente 250 mg diarios durante 4 días + ceftriaxona 500 mg 1 dosis intramuscular.

Ante la sospecha clínica de linfogranuloma y a pesar de los resultados negativos para *C. trachomatis* se inicia de forma empírica tratamiento con doxiciclina 100 mg 1 comp cada 12 h durante 3 semanas

Evolución

Se revisa al paciente tras dos semanas de tratamiento, apreciándose disminución del tamaño y sintomatología de la adenopatía, con aparición de ulceración central (**Figura 2**). Se procede de nuevo a toma de exudado de úlcera para realización de NAAT, siendo este positivo para *Chlamydia trachomatis* serovar L2.

Asimismo, también refirió mejoría de la clínica de proctitis con resolución de la sintomatología.



Comentario¹⁻⁷

El linfogranuloma venéreo (LGV) es una infección de transmisión sexual (ITS) producida por la bacteria gram negativa *Chlamydia trachomatis*, concretamente por los serovares L1, L2 y L3 que afecta por igual a ambos sexos y tiene elevada prevalencia en algunos grupos de riesgo como los hombres que tienen sexo con hombres. Desde el punto de vista clínico, el LGV se desarrolla en fases sucesivas y, en función del lugar de inoculación, puede desarrollarse enfermedad inguinal o un síndrome anorrectal (proctitis, tenesmo, rectorragia, proctalgia, estreñimiento). La lesión primaria, suele aparecer de 3 a 15 días tras el contacto, aunque puede llegar hasta 30 días después, y se manifiesta como una pápula indolora. Entre 2 y 6 semanas después, se manifiesta la segunda etapa de la enfermedad, en la que suele haber afectación de ganglios linfáticos inguinales y/o femorales, habitualmente de forma unilateral. En su evolución hacia la tercera fase pueden ulcerarse, supurar y formar abscesos. También puede aparecer sintomatología general como fiebre, mialgias y artralgias. En nuestro caso, el paciente no encontró un punto de inoculación claro del patógeno ya que no manifestó sintomatología primaria. Tampoco se consiguió aislar el patógeno en los puntos habituales de inoculación (anorrectal, uretral) tras la recogida cuidadosa de muestras. El diagnóstico habitualmente se inicia con la sospecha clínica basada en la anamnesis y contexto epidemiológico, y suele confirmarse con los test serológicos o con la identificación de *Chlamydia trachomatis* en muestras del área genital, rectal o ganglios linfáticos. Además, deben excluirse otras causas de ulceración genital y descartar coinfecciones por otras ITS. En cuanto al tratamiento, el régimen recomendado suele ser de doxiciclina 100 mg vía oral dos veces al día durante 3 semanas. Como alternativas, se puede plantear eritromicina 500 mg vía oral 4 veces al día durante 3 semanas o azitromicina 1g oral una vez a la semana durante 3 semanas.





Figura 1.
Adenopatía inguinal.





Figura 2.
Apréciase la
disminución del edema
con respecto a la
anterior y la aparición
ulceración central tras
inicio de tratamiento.





Bibliografía

1. Diaz A, Ruiz-Algueró M, Hernando V. Lymphogranuloma venereum in Spain, 2005-2015: A literature review. *Med Clin (Barc)* 2018;151(10):412-7. doi:10.1016/j.medcli.2018.05.036
2. De Vries HJC. Lymphogranuloma venereum in the Western world, 15 years after its re-emergence: New perspectives and research priorities. *Curr Opin Infect Dis* 2019;32(1):43-50. doi:10.1097/QCO.0000000000000519
3. Rawla P, Limaiem F, Health S. Lymphogranuloma Venereum Pathophysiology Histopathology. 2020;1-6.
4. Ceovic R, Gulin SJ. Lymphogranuloma venereum: Diagnostic and treatment challenges. *Infect Drug Resist* 2015;8:39-47. doi:10.2147/IDR.S57540
5. Leeyaphan C, Ong JJ, Chow EPF, Dimovski K, Kong FYS, Hocking JS, et al. Treatment outcomes for rectal lymphogranuloma venereum in men who have sex with men using doxycycline, azithromycin, or both: A review of clinical cases. *Sex Transm Dis* 2017;44(4):245-8. doi:10.1097/OLQ.0000000000000578
6. de Vries HJC, de Barbeyrac B, de Vrieze NHN, Viset JD, White JA, Vall-Mayans M, et al. 2019 European guideline on the management of lymphogranuloma venereum. *J Eur Acad Dermatology Venereol* 2019;33(10):1821-8. doi:10.1111/jdv.15729
7. Stoner BP, Cohen SE. Lymphogranuloma Venereum 2015: Clinical Presentation, Diagnosis, and Treatment. *Clin Infect Dis* 2015;61(Suppl 8):S865-73. doi:10.1093/cid/civ756





17

Lesiones cutáneas que hablan de la historia natural de la enfermedad

Miguel Fernando García Gil
Isabel Martínez Pallás
Beatriz Aldea Manrique
Ana Morales Moya



Anamnesis

Varón de 61 años con antecedentes personales de sífilis ya tratada y antecedentes familiares de psoriasis. Acude a consulta por presentar unas lesiones cutáneas asintomáticas de varios meses de evolución distribuidas a nivel facial, tronco y extremidades sin asociar otra clínica.

Exploración física

Se apreciaba a nivel facial y extremidades superiores pápulas eritematovioláceas infiltradas, ovaladas y tomando disposición similar a rosetas. Las lesiones del tronco y extremidades inferiores presentaban tendencia a la ulceración, con una superficie costrosa melicérica (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Dada la inespecificidad clínica de las lesiones cutáneas se procedió a realizar una biopsia cutánea. Los hallazgos histológicos mostraron una dermatitis granulomatosa no necrotizante con abundantes células plasmáticas. En las tinciones inmunohistoquímicas se apreció positividad para espiroquetas (**Figuras 3 y 4**).

También se solicitaron estudios analíticos y serológicos donde se evidenció positividad para anticuerpos IgM anti-*T. pallidum*, unos títulos de RPR 1/64, TPHA-TPPA 1/81920 y FTA-Abs positiva.

Con el fin de descartar neurosífilis se practicó una punción lumbar que fue negativa para TPHA-TPPA y VDRL.

Diagnóstico

Sífilis terciaria con afectación cutánea granulomatosa.



Tratamiento

El paciente fue tratado con 2,4 MU de penicilina-benzatina intramuscular 1 dosis semanal durante 3 semanas consecutivas.

Evolución

Con el tratamiento pautado presentada mejoría clínica de las lesiones cutáneas. Actualmente se están realizando controles de los títulos de las pruebas reagínicas con un descenso progresivo de las mismas.

Comentario¹⁻³

La sífilis venérea o lúes produce una amplia diversidad de manifestaciones mucocutáneas, neurológicas y cardiovasculares en función del estadio en que se encuentra y el estado inmunitario del paciente. En la actualidad supone un importante problema de salud pública habiendo aumentado en un 81% los casos entre 2014 y 2018 según los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC). Los diagnósticos y tratamientos se realizan habitualmente de forma precoz y las manifestaciones dermatológicas en estadios avanzados de la enfermedad son infrecuentes y suponen un reto diagnóstico para el dermatólogo. El diagnóstico precoz permite prevenir futuras complicaciones graves como la afectación neurológica o cardiovascular en fase terciaria de la enfermedad. La sífilis benigna tardía representa un proceso granulomatoso proliferativo que puede ocurrir en cualquier tejido incluida la piel durante las fases avanzadas de la enfermedad. En las últimas décadas han sido muy escasas las presentaciones de pacientes con lesiones de sífilis terciaria simulando en ocasiones otras patologías. Por este motivo se la conoce tradicionalmente por el homónimo de “la gran simuladora” y es en su estadio terciario, a día de hoy, una gran desconocida.





Figura 1.

En el tronco se
aprecian las pápulas
eritematovioláceas
ovaladas e infiltradas.





Figura 2.

Lesiones localizadas
en un brazo donde se
aprecia la disposición
que toman las lesiones
formando rosetas.



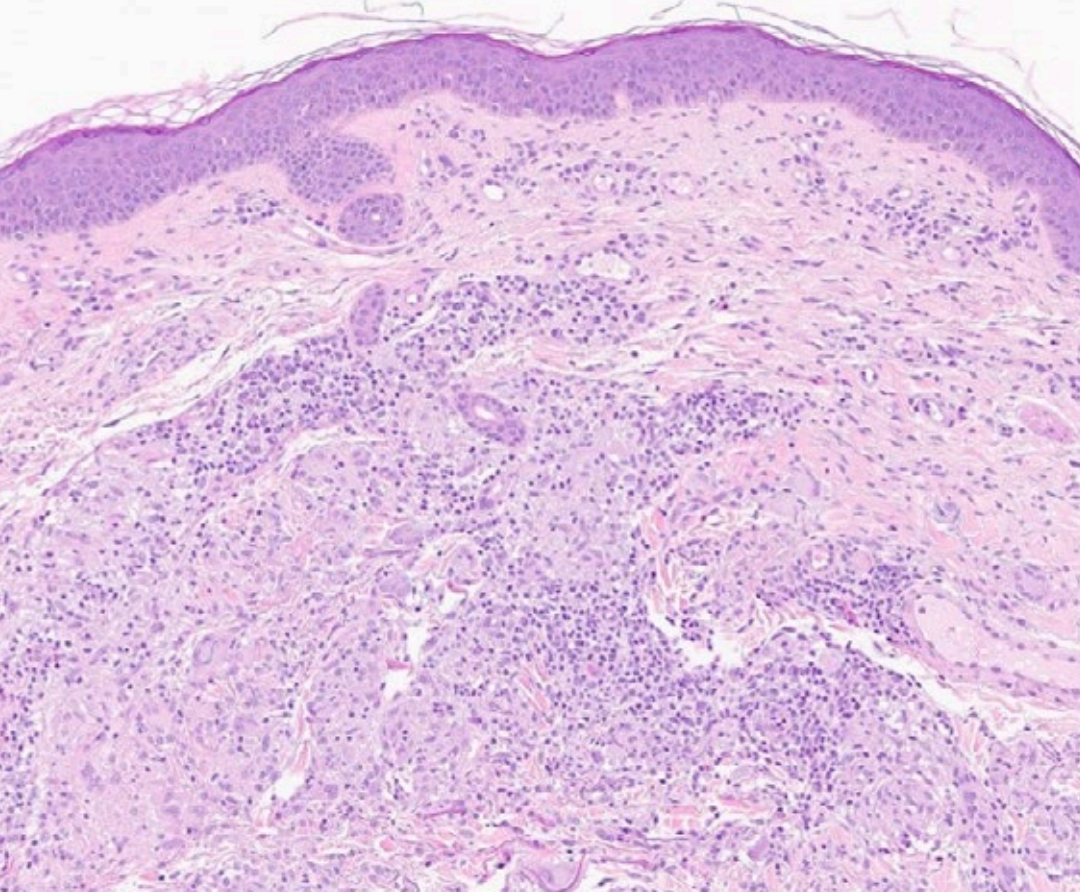


Figura 3.

Fragmento cutáneo en el que se aprecia la presencia de granulomas no-necrotizantes, de histiocitos epitelioides localizados en la dermis superficial, acompañados por células plasmáticas y linfocitos de disposición predominantemente perivascular.



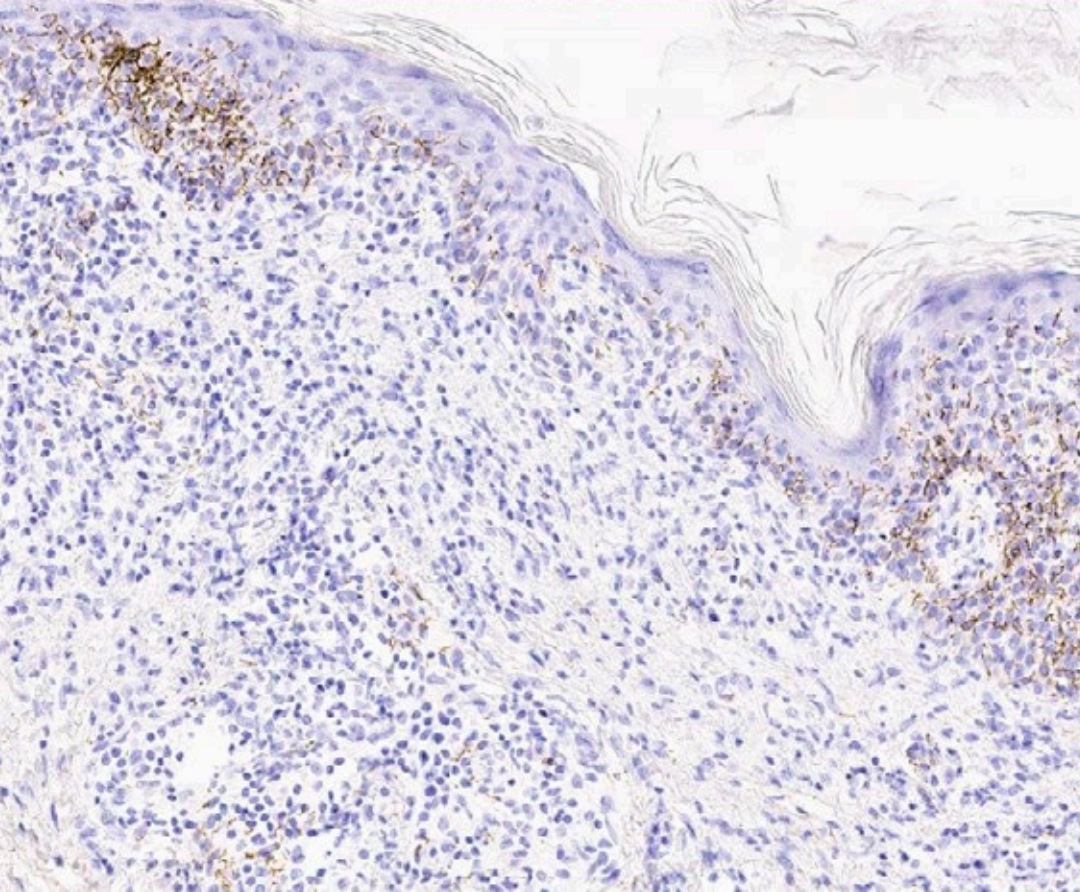


Figura 4.
Tinción
inmunohistoquímica
positiva para
espiroquetas.





Bibliografía

1. Ghanem KG, Ram S, Rice PA. The Modern Epidemic of Syphilis. *N Engl J Med.* 2020 Feb 27;382(9):845-854. doi:10.1056/NEJMra1901593
2. Garritano, M.V. , Jaurigoity M.E., Maradeo M.R., Rafti P, Corrons F; Cutaneous tertiary syphilis: a great unknown. Presentation of a case and bibliographic review. *Arch. Argent. Dermatol.* 58:97-103, 2008.
3. Katz, K. (2014). Sífilis. In: Fitzpatrick, ed., *Dermatología en Medicina General*, 8th ed. México D.F.: Panamericana, pp.2471-2500.





18

Úlceras serpiginosas en mucosa oral en paciente VIH

Nicolás Silvestre Torner
Jorge Román Sainz
Marta Martínez García
Marcela Martínez Pérez



Anamnesis

Varón de 50 años, con antecedente de infección VIH sin tratamiento antirretroviral, acudió a consulta de Dermatología con cuadro clínico de síndrome constitucional y úlceras dolorosas en mucosa endolabial inferior de semanas de evolución. Negaba toma de nuevos fármacos o aplicación de productos tópicos.

Exploración física

En la exploración cutánea se observaban en mucosa endolabial inferior, varias úlceras de morfología serpiginosa, con bordes bien delimitados, profundas e induradas a la palpación. Las úlceras presentaban una pseudomembrana exudativa de color gris-blanquecino. No presentaba otras lesiones mucocutáneas (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

La biopsia cutánea mostró ulceración e intenso infiltrado inflamatorio crónico con presencia de linfocitos y predominio de células plasmáticas. No se observó edema endotelial, proliferación vascular, ni se detectaron microorganismos con técnicas histológicas e inmunohistoquímicas (**Figura 2**). La inmunofluorescencia directa fue negativa.

El estudio analítico de autoinmunidad, incluyendo ANA, c-ANCA, p-ANCA, anti-dsDNA, anti-Ro, anti-La, anti-Sm, así como antidesmogleína 1 y 3 fue negativo. La serología para *Treponema pallidum* demostró anticuerpos treponémicos (TPHA) positivos y no treponémicos (RPR) a títulos de 1/64. La radiografía de tórax fue normal.



Diagnóstico

Los hallazgos clínicos, histopatológicos y analíticos fueron compatibles con úlceras orales atípicas en el contexto de sífilis secundaria.

Tratamiento

Se decidió tratamiento con una dosis intramuscular de penicilina G benzatina 2400000 UI y manejo sintomático de las lesiones con lidocaína al 2% en gel adhesivo oral.

Evolución

Durante el seguimiento en consultas de Dermatología, el paciente presentó remisión completa de las lesiones cutáneas sin cicatrización residual. A los 6 meses, se realizaron nuevas serologías para *Treponema pallidum*, que demostraron anticuerpos treponémicos (TPHA) positivos y negativización de los títulos de anticuerpos no tropenémicos (RPR), confirmando la curación.

Comentario

La sífilis secundaria incluye un conjunto de manifestaciones clínicas derivadas de la diseminación hematógica y linfática de *Treponema pallidum*¹. La afectación de mucosa orofaríngea aparece en un 20-30% de los casos, siendo las placas mucosas y las erosiones superficiales circunscritas las lesiones más frecuentes². No obstante, en ocasiones excepcionales, pueden presentarse en mucosa oral úlceras profundas, de bordes irregulares y confluentes, con aspecto serpiginoso³⁻⁵.



18

Dermatosis infecciosas

La presencia de úlceras orales aisladas en un paciente VIH, requiere un complejo diagnóstico diferencial incluyendo, entre otros, las dermatosis ampollas autoinmunes, la estomatitis aftosa, el liquen erosivo oral, la sarcoidosis, la enfermedad de Behçet, la enfermedad inflamatoria intestinal o la infección por microorganismos oportunistas²⁻⁴.

El estudio histopatológico revela un infiltrado inflamatorio crónico con predominio de células plasmática y, hasta en un tercio de los casos, la presencia de espiroquetas¹. La confirmación diagnóstica, requiere pruebas serológicas positivas. La sospecha clínica y la confirmación analítica, permiten el adecuado tratamiento antibiótico con una dosis única de penicilina G benzatina intramuscular¹.





Figura 1.

Úlceras coalescentes, de
bordes bien definidos
y aspecto serpiginoso
en mucosa endolabial
inferior.



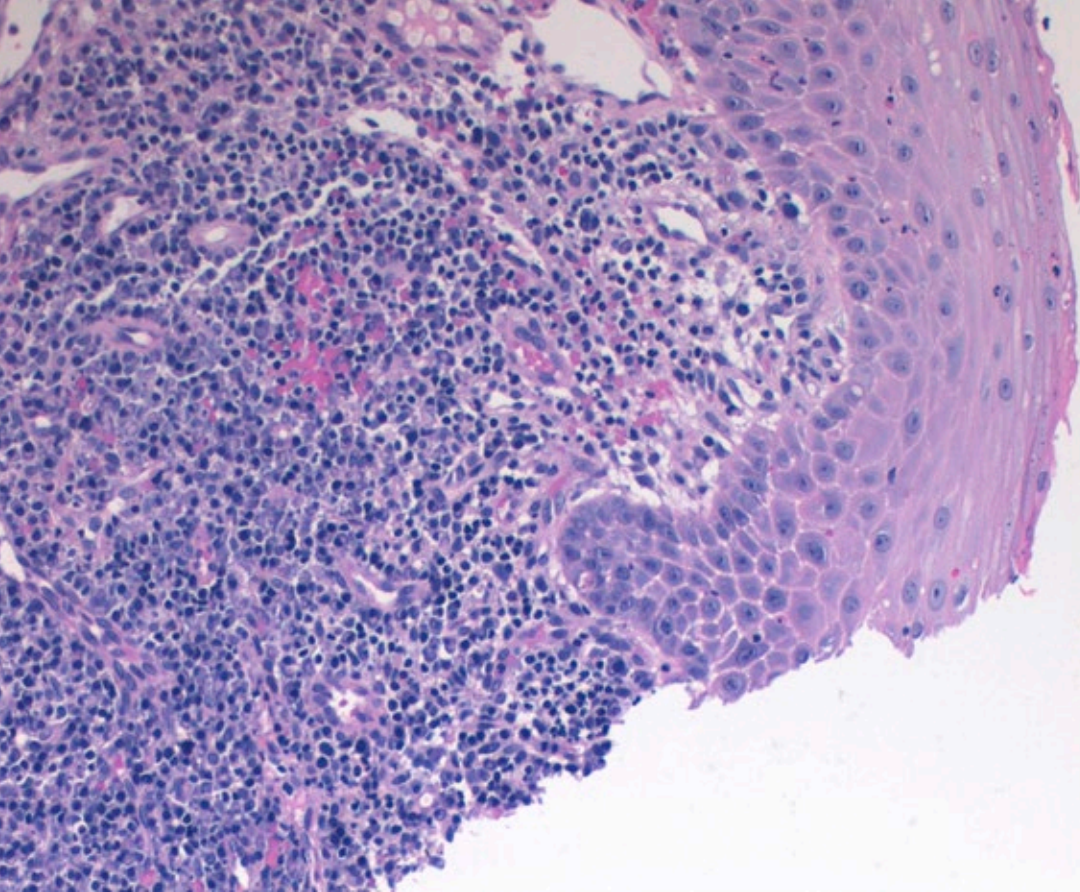


Figura 2.

H-E, 20x. Mucosa labial con intenso infiltrado inflamatorio crónico con linfocitos y abundantes células plasmáticas en dermis superficial y profunda.





Bibliografía

1. Forrestel AK, Kovarik CL, Katz KA. Sexually acquired syphilis. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2020;82:1-14. doi:10.1016/j.jaad.2019.02.073
2. Imbernón-Moya A, Martínez-Pérez M, Lobato-Berezo A, Vargas-Laguna E. Manifestaciones orofaríngeas de la sífilis. *Piel*. 2015;30:242-5. doi:10.1016/j.piel.2015.01.006
3. Hayes M, White D, Richards A. Secondary syphilis presenting as atypical oral ulceration--a case report. *Dent Update*. 2008;35:465-7. doi:10.12968/denu.2008.35.7.465
4. Singh PV, Patil R. Atypical oral manifestations in secondary syphilis. *Indian J Dent Res*. 2013;24:142-4. doi:10.4103/0970-9290.114928
5. Junkins-Hopkins JM. Multiple Painful Oral Ulcerations. *Arch Dermatol*. 1995;131:833. doi:10.1001/archderm.1995.01690190087017





19

Viejas enfermedades, nuevas técnicas diagnósticas

Patricia Burgos Blasco
Darío de Perosanz Lobo
Daniel Ortega Quijano
Montserrat Fernández Guarino



Anamnesis

Varón de 56 años, sin antecedentes patológicos de interés, remitido a consultas de Dermatología por lesión cutánea levemente pruriginosa en sien izquierda de 3 meses de evolución. El paciente refería que comenzó como una pequeña pápula de crecimiento progresivo, con desarrollo de una costra superficial. Negaba picaduras en la zona. Había recibido tratamiento con corticoides tópicos pautados por su médico de atención primaria sin mejoría clínica.

Exploración física

Se observaba una placa eritematocostrosa, con ligera umbilicación central, de 1,5 x 1,5 cm localizada en la cola de la ceja izquierda (**Figura 1**). Mediante dermatoscopia se objetivó un patrón en “estallido de estrellas blanco”, compatible con leishmaniasis cutánea (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una toma de líquido intersticial mediante punción con aguja fina para tinción en fresco de Diff-Quik. En la visualización de la muestra se observaron amastigotes intracelulares (**Figura 3**).

Diagnóstico

La visualización de amastigotes en la tinción Diff-Quik junto con la clínica característica confirmaron el diagnóstico de leishmaniasis cutánea (botón de Oriente).



Tratamiento

Infiltraciones intralesionales de glucantime, realizándose un total de 3 sesiones separadas 2 semanas cada una.

Evolución

La lesión cutánea desapareció progresivamente con el tratamiento, sin que hayan existido recidivas hasta la fecha.

Comentario

La leishmaniasis es una infección parasitaria endémica en algunas regiones de España, donde se transmite a través de la picadura de mosquitos del género *Phlebotomus*. A nivel cutáneo se presenta mediante un área de eritema en el lugar de la picadura, que posteriormente crece hasta convertirse en una pápula costrosa y, finalmente, un nódulo con tendencia a ulcerarse¹. A pesar de presentar una evolución característica, el diagnóstico requiere confirmación de la presencia del protozoo mediante visualización microscópica o PCR. El gold estándar es la detección del parásito en biopsia cutánea². Sin embargo, éste puede visualizarse mediante técnicas no invasivas como la punción y obtención de líquido intersticial, seguida de tinción al momento con técnica Diff-Quik. Se trata de una opción barata y rápida que permite un diagnóstico “a pie de cama”. Aunque su sensibilidad es menor que la de otras técnicas, su elevada especificidad y rapidez la convierten en una técnica sólida para el diagnóstico de las leishmaniasis muco-cutáneas³. En conclusión, presentamos un caso típico de “botón de Oriente” confirmado mediante tinción de Diff-Quik en líquido intersticial. La visualización de amastigotes con esta técnica permite instaurar el tratamiento sin necesidad de biopsia.





Figura 1.

Imagen clínica que muestra placa eritematosa con costra superficial en la cola de la ceja izquierda.





Figura 2.

Imagen dermatoscópica mostrando una costra hemorrágica central rodeada por hiperqueratosis formando un patrón en “estallido de estrellas blanco”. En la periferia se observan estructuras vasculares irregulares.



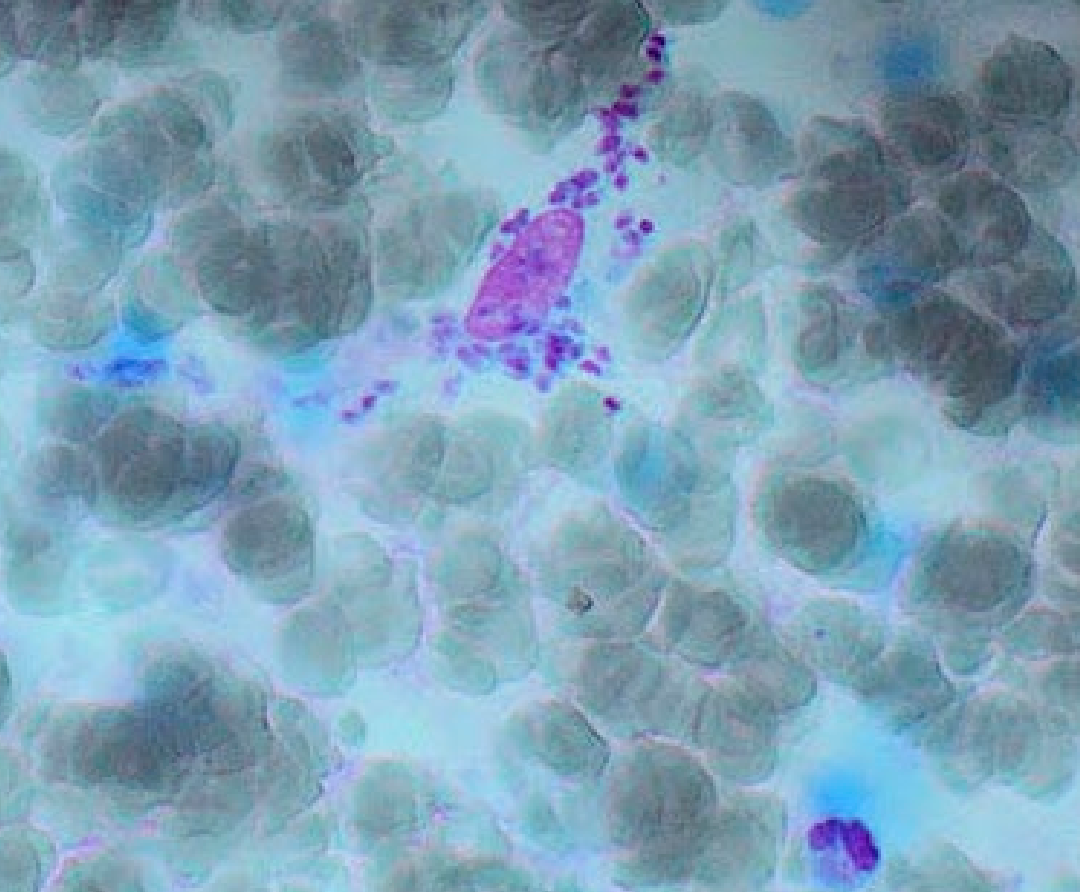


Figura 3.
Microscópica x200
con tinción Diff-Quik en
la que se muestra un
macrófago con cuerpos
de Leishman-Donovan.





Bibliografía

1. Reithinger R, Dujardin J-C, Louzir H, Pirmez C, Alexander B, Brooker S. Cutaneous leishmaniasis. *Lancet Infect Dis.* 2007;7(9):581–96. doi:10.1016/S1473-3099(07)70209-8
2. Handler MZ, Patel PA, Kapila R, Al-Qubati Y, Schwartz RA. Cutaneous and mucocutaneous leishmaniasis: Differential diagnosis, diagnosis, histopathology, and management. *J Am Acad Dermatol.* 2015;73(6):911–26; 927–8. doi:10.1016/j.jaad.2014.09.014
3. Saab M, El Hage H, Charafeddine K, Habib RH, Khalifeh I. Diagnosis of cutaneous leishmaniasis: why punch when you can scrape? *Am J Trop Med Hyg.* 2015;92(3):518–22. doi:10.4269/ajtmh.14-0512





20

Lesiones hipopigmentadas faciales: una localización infrecuente

Sandra Valenzuela Ubiña
Isabel Villegas Romero
Irene Navarro Navarro
David Jiménez Gallo



Anamnesis

Mujer de 53 años, sin alergias medicamentosas conocidas, en seguimiento en consulta de Dermatología por lupus eritematoso sistémico. Realizaba para el mismo tratamiento con hidroxiclороquina 200 mg cada 12 horas y prednisona a dosis bajas, con buena evolución y tolerancia. No presentaba otros antecedentes personales ni familiares de interés. Acudió a revisión presentando lesiones blanquecinas en cara y cuello, asintomáticas. Refería que desde hacía años le aparecían dichas lesiones de forma recurrente, cursando en brotes, y que posteriormente se autolimitaban. No había realizado ningún tratamiento para las mismas. No mostraba otra clínica acompañante en la anamnesis por aparatos y sistemas, a excepción de la asociada a su enfermedad de base. La paciente no relacionaba su aparición con causa alguna, negando toma de fármacos nuevos, contacto con animales o cualquier otro desencadenante que pudiera asociarse a los brotes.

Exploración física

La exploración física mostró máculas hipopigmentadas-rosadas, de coloración homogénea y morfología predominantemente redondeada-ovalada, con fina descamación pitiriasiforme. Las lesiones se localizaban a nivel facial afectando a mentón y región mandibular, extendiéndose cranealmente hacia mejillas-zona supralabial y caudalmente a cara anterolateral de cuello (**Figuras 1 y 2**). El rascado de las lesiones ponían aún más de manifiesto la descamación de estas (signo de la uña). Los anejos cutáneos, mucosas, palmas y plantas estaban respetados.
Exploraciones complementarias



El uso de la luz de Wood para el examen de las lesiones permitió su mejor visualización, resaltando la hipopigmentación, delimitándose mejor su contorno y destacando una fluorescencia amarillenta-verdosa de las mismas (**Figura 3**). Así mismo, se realizó un raspado de una de las lesiones para su examen con hidróxido de potasio (KOH). Al microscopio óptico podía observarse levaduras e hifas dando la imagen típica de “espaguetis con albóndigas” (**Figura 4**).

Diagnóstico

Pitiriasis versicolor con afectación cervicofacial.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con itraconazol a dosis de 50 mg cada 12 horas durante 2 semanas, junto con ciclopirox tópico. En caso que con posterioridad volviera a presentar brotes recurrentes como le venía sucediendo, se le indicó a la paciente la pauta a seguir: itraconazol 50 mg cada 12 horas durante 1 semana, repitiéndolo mensualmente durante 3 meses.

Evolución

La paciente presentó buena evolución tras instaurar el tratamiento, con resolución completa de la clínica. Actualmente se encuentra sin tratamiento, sin nuevos brotes de lesiones faciales y no habiendo precisado la pauta indicada de 3 meses.



Comentario

La pitiriasis versicolor (PV) es una infección micótica superficial frecuente causada por la levadura *Malassezia*¹⁻⁴. Se presenta como máculas hipopigmentadas, hiperpigmentadas o eritematosas con fina descamación superficial^{1,2,4}. Típicamente se localiza en hombros, brazos y zona superior del tronco^{2,3}. Aunque se han descrito casos, su aparición en una localización distinta es infrecuente: cara, cuero cabelludo, pliegues o zona genital son algunas de dichas distribuciones atípicas². La afectación facial suele predominar en frente y es más típica de niños^{2,3}, a diferencia de lo observado en nuestra paciente, adulta y con afectación de zona inferior de cara.

El diagnóstico suele realizarse por la clínica, contribuyendo al mismo estudios complementarios como el examen con luz de Wood (fluorescencia amarilla-verdosa) o el estudio con KOH (confirmatorio si se observa la típica imagen de "espaguetis con albóndigas")¹. El tratamiento es sencillo y eficaz, empleándose antifúngicos tópicos o bien sistémicos en casos extensos o con recurrencias frecuentes^{1,4}.





Figura 1.

Se observan máculas hipopigmentadas-rosadas de coloración homogénea con fina descamación pitiriasiforme, de distribución facial (fundamentalmente mentón y región mandibular) y cervical.





Figura 2.
Detalle de la
descamación
pitiriasiforme superficial
de las lesiones, más
destacado a nivel
cervical.





Figura 3.

Uso de la luz de Wood para el examen de las lesiones cervicofaciales. Se aprecian máculas hipopigmentadas con fina descamación superficial, destacando una fluorescencia amarillenta-verdosa.





Figura 4.

Imagen microscópica de muestra de escamas teñida con KOH donde se observan levaduras e hifas dando la imagen típica de “espaguetis con albóndigas”.





Bibliografía

1. Espinoza CG, Sandoval NJ, Gonzalez M. Pitiriasis versicolor. Rev Med Hondur 2008;76: 28-32.
2. Varada S, Dabade T, Loo DS. Uncommon presentations of tinea versicolor. Dermatol Pract Concept 2014;4(3): 93-96. doi:10.5826/dpc.0403a21
3. Sandhu K, Kanwar AJ. Extensive pityriasis versicolor of the face. J Dermatol 2004;31(3): 258-259. doi:10.1111 /j.1346-8138.2004.tb00670.x
4. Renati S, Cukras A, Bigby M. Pityriasis versicolor. BMJ 2015;350: h1394. doi:10.1136/bmj.h1394





21

Nódulos sospechosos

Sergio Samer Tabbara Carrascosa

Nicolás Silvestre Torner

Jorge Román Sainz

Marta Martínez García



Anamnesis

Varón de 70 años con antecedentes personales de HTA y DM II en tratamiento, fue intervenido hace 2 años de un carcinoma epidermoide infiltrante en cuero cabelludo sin signos de recidiva. Hace 5 años fue diagnosticado de leishmaniasis visceral que fue tratada con antimoniales pentavalentes (miltefosina). Acude al Servicio de Dermatología por presentar desde hace dos meses lesiones en forma de pápulas y nódulos rojizos en diferentes localizaciones, que no remiten a pesar de tratamiento con corticoide y antibiótico tópico.

Exploración física

En la exploración física se observó en cara interna del brazo derecho y en tercio superior de la espalda nódulos rojizos de pequeño tamaño, dispersos, levemente dolorosos a la palpación y sin signos de sobreinfección. En región pretibial de la pierna derecha presenta una lesión de mayor tamaño (25 mm), de aspecto similar a las descritas, pero con un halo eritematoso pálido y leve erosión superficial con fondo amarillento sin exudación asociada (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

La bioquímica y hemograma no mostró alteraciones significativas, salvo una leve elevación de la proteína C reactiva. En imagen dermatoscópica se aprecian estructuras amarillentas en forma de lágrima. Se realizó estudio histológico mediante biopsia unch de la lesión en región pretibial, observándose infiltrados linfohistiocitarios densos de distribución perivascular en dermis superficial y profunda, donde se reconocen abundantes linfocitos e histiocitos con citoplasma repleto de *Leishmania*. (**Figura 2**). También se realizó biopsia de médula ósea que confirmó el diagnóstico de leishmaniasis con afectación visceral.



Diagnóstico

Los hallazgos clínicos y las pruebas complementarias eran compatibles con el diagnóstico de leishmaniasis cutánea diseminada con afectación visceral.

Tratamiento

El paciente fue tratado en conjunto con Servicio de Medicina Interna. Inició tratamiento con antimoniales pentavalentes (miltefosina), con disminución inicial del tamaño de las lesiones.

Evolución

A pesar de la mejoría inicial, se observó persistencia de las lesiones junto con nuevas lesiones en diferentes localizaciones, por lo que se decide cambio de tratamiento a amfotericina B liposomal, con desaparición total de las lesiones cutáneas. En controles analíticos posteriores no se detectaron alteraciones. Finalmente se descartó afectación visceral tras realizar una nueva biopsia de médula ósea.



Comentario

La leishmaniasis cutánea diseminada es una forma de enfermedad asociada a la visceral¹⁻⁵. Se debe a la falta de respuesta de la inmunidad celular específica para leishmania²⁻³, dando lugar a múltiples lesiones papulosas o nodulares, siendo más frecuente en pacientes inmunodeprimidos¹. Existen tratamientos tópicos y sistémicos. Estos últimos son de elección cuando existe afectación visceral, entre los más utilizados están los antimoniales pentavalentes, pentamidina y anfotericina B¹⁻³. El pronóstico en los casos de leishmaniasis cutánea difusa es sombrío ya que esta forma tiene mala respuesta al tratamiento y tendencia a la recidiva aunque no tiene por qué existir afectación visceral^{1,3}.





Figura 1.

En la imagen se observa un nódulo de 25 mm, rojizo y ulcerado con fondo fibrinoso amarillento. Se aprecia el borde mamelonado, con pequeños vasos trombosados en su interior y un halo eritematoso en la periferia de la lesión.



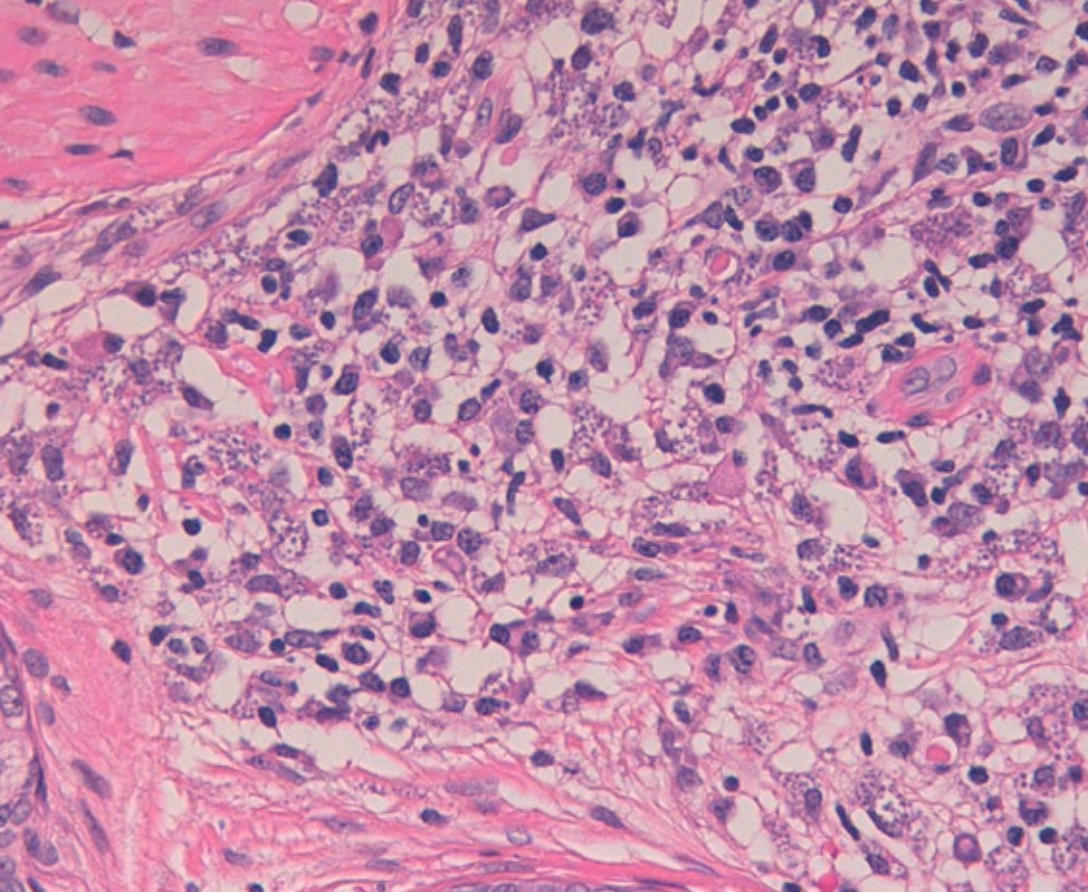


Figura 2.

Se observa proliferación de infiltrados linfohistiocitarios densos de distribución perivascular en dermis superficial y profunda, donde se reconocen abundantes linfocitos e histiocitos con citoplasma repleto de leishmania (hematoxilina-eosina, x40).





Bibliografía

1. Handler MZ, Patel PA, Kapila R, Al-Qubati Y, Schwartz RA. Cutaneous and mucocutaneous leishmaniasis: Differential diagnosis, diagnosis, histopathology, and management. *J Am Acad Dermatol*. 2015 Dec;73(6):911-26; 927-8. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2014.09.014>
2. Giavedoni P, Iranzo P, Fuertes I, Estrach T y Alsina Gibert M. Leishmaniasis cutánea. Experiencia de 20 años en un hospital español de tercer nivel. *Actas Dermosifiliogr*. 2015;106(4):310-316. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2014.12.003>
3. García-Almagro D. Leishmaniasis cutánea. Revisión. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96(1):1-24. [https://doi.org/10.1016/S0001-7310\(05\)73027-1](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(05)73027-1)
4. Suárez Rodríguez B, Isidoro Fernández B, Santos Sanz S. Review of the current situation and the risk factors of *Leishmania infantum* in Spain. *Rev Esp Salud Publica*. 2012;86:555-64.
5. Badaró BA, Diniz LM. Disseminated cutaneous leishmaniasis: A case report. *Rev Soc Bras Med Trop*. 2019 Oct 14;52:e20. <https://doi.org/10.1590/0037-8682-0349-2019>





22

Lesiones con un patrón y antecedente relevantes

Víctor Dios Guillán
Javier Sabater Abad
María Matellanes Palacios
Francisco Javier Miquel Miquel



Anamnesis

Mujer de 59 años, en paro, con alergia medicamentosa a penicilina y procaína y fumadora de 10 cigarrillos al día. Consultó por presentar lesiones en la mano derecha y el antebrazo derecho de similar morfología, de 4 y 2 meses de evolución respectivamente, que no respondían a antibioterapia tópica. No le provocaban sintomatología local ni presentaba afectación a nivel sistémico. Estaba colecistectomizada y diagnosticada de hipercolesterolemia, en tratamiento con atorvastatina 20 mg al día, así como de vértigo y migrañas ocasionales que no precisaban de tratamiento crónico. Tras una anamnesis exhaustiva, refería tener una pecera en casa y haber trabajado en una tienda de animales tropicales. Además, previo a la aparición de las lesiones, había sufrido un traumatismo en el segundo dedo de la mano derecha, al saltarle virutas de aluminio mientras su marido trabajaba. Unos días después, ayudó a montar un acuario.

Exploración física

Se observaba una lesión papulonodular, de color rojo azulado y con un centro discretamente deprimido e hiperqueratósico, de límites bien definidos y de consistencia sólida a la palpación en el segundo dedo de la mano derecha; en la parte proximal del antebrazo derecho presentaba una lesión de similares características, de color más rojizo y menor consistencia a la palpación, acorde al menor tiempo de evolución que presentaba (**Figura 1**). No se palpaban adenopatías epitrocleares ni axilares. El resto de la exploración física realizada fue normal.



Exploraciones complementarias

Realizamos una biopsia cutánea de cada lesión, enviando las muestras recogidas a Anatomía Patológica y Microbiología. La histopatología mostró una hiperplasia pseudoepiteliomatosa con infiltrado inflamatorio mixto en dermis superficial y media, así como la formación de granulomas epitelioides con células de tipo cuerpo extraño y Langhans (**Figura 2**). No se detectaron BAAR, estructuras micóticas ni cuerpos asteroides. En el cultivo creció a las 3 semanas *Mycobacterium marinum*.

Diagnóstico

Granuloma de los acuarios o granuloma de las piscinas con patrón esporotricóide.

Tratamiento

Se decidió tratar a la paciente con claritromicina 500 mg vía oral durante 4 meses, completando solo 3 meses y 15 días de la pauta por molestias gastrointestinales, pero con resolución completa de las lesiones.

Evolución

La paciente no volvió a presentar lesiones hasta el momento.



Comentario

El granuloma de las piscinas se incluye dentro del grupo de infecciones cutáneas por micobacterias no tuberculosas, siendo el *Mycobacterium marinum* uno de los más frecuentes. Pueden presentar diversos patrones clínicos, con lesiones similares a las de nuestra paciente o en forma pústulas, úlceras o abscesos con supuración y fistulización, de semanas o meses de evolución tórpida. La vía de entrada suele ser por inoculación directa tras solución de continuidad de la zona afectada, aunque en personas inmunodeprimidas pueden encontrarse lesiones a distancia a partir de focos endógenos de infección¹. En ocasiones aparecen por traumatismos banales, pero otras veces ocurren tras cirugías o procedimientos cosméticos invasivos, con carácter epidémico². El tratamiento consta de varios meses de antibioterapia, muchas veces combinada, llegando en algunos casos al tratamiento quirúrgico¹.

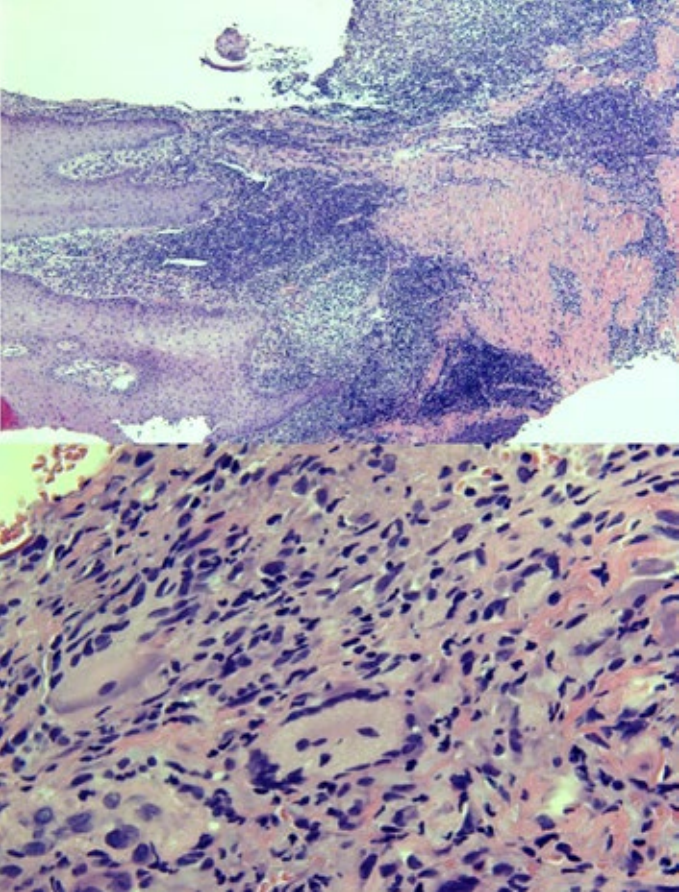
Respecto al caso que nos compete, es la micobacteria que más frecuentemente se presenta con patrón esporotricoide, es decir, con lesiones de morfología similar siguiendo un recorrido lineal por diseminación linfocutánea. Para su diagnóstico es muy importante la anamnesis e historia clínica, haciendo especial hincapié en su profesión, sus *hobbies* y la tenencia de acuarios con peces en casa, pues si no se sospecha no se llevarán a cabo las condiciones especiales de cultivo que precisa³. Habrá que hacer siempre el diagnóstico diferencial con otras entidades con presentación similar, como la esporotricosis (causada por *Sporothrix* spp.), la nocardiosis o la leishmaniasis, entre otras⁴.





Figura 1.
Lesiones
papulonodulares de
límites bien definidos
y de similar morfología
en segundo dedo y
antebrazo.





22

Dermatitis
infecciosas



Figura 2.

Imágenes histopatológicas donde se observa hiperplasia pseudoepiteliomatosa, infiltrado inflamatorio mixto en dermis y granulomas epitelioides con células de tipo cuerpo extraño y Langhans.





Bibliografía

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. 4th ed. Elsevier; 2018. Chapter 75, Mycobacterial infections; 1296-1318.
2. Gutiérrez-de la Peña J, Ruiz-Veramendi M, Montis-Suau A, Martín-Santiago A. Tres casos de paniculitis por *Mycobacterium abscessus* posmesoterapia. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 1 de marzo de 2010;101(2):188-90. doi:10.1016/j.ad.2009.09.001
3. Jiménez LM, Llorente MCP. Micobacteriosis cutáneas: un reto diagnóstico. *Más Dermatol*. 2013;(19):5-13.
4. Franco-Paredes C, Marcos LA, Henao-Martínez AF, Rodríguez-Morales AJ, Villamil-Gómez WE, Gotuzzo E, et al. Cutaneous Mycobacterial Infections. *Clin Microbiol Rev*. 2018;32(1). doi:10.1128/CMR.00069-18





23

Placa eritematoedematosa en zona montañosa

Alberto Sáez Vicente
Kyrylo Magaletskyy-Kharachko
Juan Sanz Correa
Carolina Garrido Gutiérrez



Anamnesis

Varón de 42 años sin antecedentes médicos relevantes. Acude a consultas de Dermatología por lesión cutánea pruriginosa de 2 meses de evolución, localizada a nivel lumbar. Recuerda haber tenido, mientras realizaba montañismo por Cantabria, una sensación de picadura en la misma zona donde posteriormente le apareció la lesión. Refiere crecimiento progresivo de la misma a lo largo de dos meses, a pesar de tratamiento tópico con corticoide y antibiótico. No otra sintomatología asociada.

Exploración física

A nivel laterolumbar izquierdo se observa una gran placa eritematoedematosa de aproximadamente 10 cm de diámetro con morfología circular y borde periférico mal definido. En el centro de la misma se aprecia una zona más violácea. No aumento de temperatura a la palpación. No fluctuación ni dolor (**Figura 1**). Se explora nuevamente al paciente al cabo de 5 días, observándose un crecimiento centrífugo de la placa con un aclaramiento central de la misma que le confiere una morfología anular (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se solicitó un hemograma y bioquímica que fueron normales, y serología de anticuerpos anti-*Borrelia*, que resultó positiva para IgM con negatividad para IgG. El cultivo para bacterias y hongos fue negativo.



Diagnóstico

Eritema migratorio.

Tratamiento

Doxiciclina 100 mg/12 h durante 3 semanas.

Evolución

Curación completa de la lesión.

Comentario¹⁻⁴

La enfermedad de Lyme es una infección causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi sensu lato* que incluye 5 especies, todas ellas patógenas en el ser humano. Se transmite por la picadura de garrapatas del género *Ixodes*. Se trata de una enfermedad compleja con potencial afectación multiorgánica y con tendencia a producir lesiones cutáneas llamativas. La evolución de la enfermedad es análoga a la sífilis y presenta tres etapas (localizada temprana, diseminada temprana y crónica), cada una de ellas con manifestaciones cutáneas y extracutáneas propias.

El eritema migratorio (EM) es una de las manifestaciones cutáneas típicas de la fase temprana. Se caracteriza por la aparición, en el lugar de la picadura, de una placa eritematosa de morfología anular que se expande centrífugamente hasta un mínimo de 5 cm de diámetro. La zona central, más clara, dota a la lesión de un aspecto característico en ojo de buey.



Suele aparecer a partir del tercer día de la picadura y hasta varias semanas después de la misma. Habitualmente se localiza en el tronco o hueso poplíteo. Existen variantes clínicas atípicas que dificultan el diagnóstico clínico, entre las que se incluyen lesiones de color homogéneo sin aclaramiento central, lesiones erisipela-like, lesiones “no migrans” e incluso variantes hemorrágico-ampollosas. Las lesiones de EM diseminadas son más frecuentes en niños y propias de la fase diseminada temprana. El diagnóstico diferencial del EM incluye, entre otros, reacciones locales exageradas a picaduras de artrópodos, granuloma anular, exantema fijo medicamentoso no pigmentado e incluso herpes simple en el caso de la variante vesiculoampollosa.

El diagnóstico de EM es clínico y es suficiente para iniciar tratamiento. No es necesario tener un antecedente claro de picadura de garrapata, únicamente que el paciente haya estado en una región endémica para la enfermedad de Lyme y en un hábitat potencial de garrapatas. No es recomendable realizar estudio serológico para el diagnóstico de lesiones de EM típicas dado que, al tratarse de una manifestación cutánea precoz, en muchos casos no se ha desarrollado una respuesta inmune adaptativa, siendo la seronegatividad un hallazgo frecuente. Tampoco es recomendable realizar serologías de control postratamiento puesto que, en caso de iniciar el tratamiento de forma precoz, se puede interrumpir la producción de anticuerpos anti-*Borrelia*. Por lo tanto, una serología negativa en la fase temprana localizada no excluye la infección.

En los casos de lesiones de EM atípicas o múltiples es necesario recurrir a técnicas de diagnóstico indirectas (serologías) o directas (cultivo en medio modificado de Barbour-Stoenner-Kelly y/o PCR en muestras histológicas) para llegar al diagnóstico.



El estudio histopatológico es especialmente útil en otras formas cutáneas de borreliosis como el linfocitoma borreliar (fase temprana) o la acrodermatitis crónica atrófica (ACA).

Respecto al tratamiento, la doxiciclina y amoxicilina son los antibióticos de elección. La duración del tratamiento oscila entre los 10 y 21 días en las formas cutáneas tempranas (EM, EM múltiple, linfocitoma borreliar solitario y diseminado) y los 30 días en las formas cutáneas tardías (ACA en todas sus fases). Otras alternativas son las cefalosporinas (cefuroxima de elección) y los macrólidos (azitromicina).

Es importante recordar que, en el caso de afectación neurológica, se requiere tratamiento intravenoso con penicilina G o una cefalosporina de tercera generación.

Recordamos que en los casos de EM clínicamente típico de pacientes con una exposición conocida no es necesario realizar más pruebas complementarias –serologías (escasa sensibilidad en esta fase) u otras– para su diagnóstico. La instauración de un tratamiento precoz es esencial para prevenir la espiroquetemia con progresión a fases tardías y afectación orgánica severa.





Figura 1.
Placa
eritematoedematosa
circular.





Figura 2.
Evolución a los
5 días: crecimiento
centrífugo de la placa y
aclaramiento central.





Bibliografía

1. Hofmann H, Fingerle V, Hunfeld KP, Huppertz HI, Krause A, Rauer S, Ruf B; Consensus group. Cutaneous Lyme borreliosis: Guideline of the German Dermatology Society. *Ger Med Sci*. 2017 Sep 5;15:Doc14. doi:10.3205/000255. PMID: 28943834; PMCID: PMC5588623
2. Eldin C, Raffetin A, Bouiller K, Hansmann Y, Roblot F, Raoult D, Parola P. Review of European and American guidelines for the diagnosis of Lyme borreliosis. *Med Mal Infect*. 2019 Mar;49(2):121-132. Epub 2018 Dec 6. PMID: 30528068. doi:10.1016/j.medmal.2018.11.011
3. Baveja S, Oberoi B, Vashisht D, Das P. Lyme Disease - A report of Atypical Cutaneous Sequelae. *Indian Dermatol Online J*. 2019 May-Jun;10(3):336-337. PMID: 31149589; PMCID: PMC6536084. doi:10.4103/idoj.IDOJ_294_18
4. Alvarez Martinez D, Lienhard R, Toutous Trelu L, Alberto C. Borrélioise de Lyme vue par le dermatologue, en pratique en 2020 [Lyme Borreliosis in 2020 practice, from a dermatological point of view]. *Rev Med Suisse*. 2020;16(688):629-634.





24

Una coliflor gigante

Amador Andreu Solà Truyols

Aina Vila Payeras

Carolina Domínguez Mahamud

Joan Francesc Mir Bonafè



Anamnesis

Varón de 54 años, alérgico a la penicilina, natural de Rumanía y residente en España desde hacía 7 años. Ex adicto a drogas por vía parenteral, fumador, en situación de indigencia y que reconocía múltiples contactos sexuales de riesgo sin protección. Como antecedentes patológicos relevantes destacamos hipertensión arterial, dislipemia, portador de virus hepatitis C y del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en fase C3, con un recuento de 160 CD4 en su último análisis, 3 años antes. No seguía controles habituales por ningún médico de referencia y había decidido no iniciar el tratamiento antirretroviral, que en su día, su médico internista le había propuesto.

Acudió a nuestro Servicio de Urgencias por un cuadro de lumbalgia importante de 2 semanas de evolución. Durante el examen físico del paciente, se detectó una gran masa a nivel perianal, que le dificultaba la sedestación y la defecación, causando un importante dolor y sangrado habitual. El paciente refería que la lesión tenía más de 10 años de evolución y que había crecido de manera progresiva.

Exploración física

El paciente presentaba un aspecto descuidado y fetor enólico. Se objetivó una gran masa exofítica verrucosa a nivel perianal, con un diámetro aproximado de 10x7 cm. La superficie de la lesión era mamelonada y friable, semejante a una coliflor, con una base infiltrada y adherida, de límites imprecisos, ulcerando los bordes cutáneos próximos al orificio anal. Presentaba dos lesiones más de características similares, aunque de menor tamaño, a nivel perianal.



Exploraciones complementarias

El comportamiento clínico de la lesión, sugería una lesión agresiva, por lo que se decidió realizar estudio histológico. Se realizó una biopsia en huso, que mostró una tumoración verrucosa con acantosis, papilomatosis y múltiples células vacuoladas con núcleos irregulares (coilocitos). No se observó displasia de queratinocitos ni invasión dérmica. También se programó una resonancia magnética nuclear de la zona, que no se pudo llevar a cabo por incomparecencia del paciente.

Diagnóstico

Condiloma acuminado gigante perianal, tumor de Buschke-Lowenstein.

Tratamiento

Se insistió en la importancia de realizar la extirpación radical de la lesión, que el paciente desestimó en varias ocasiones, por lo que finalmente no se pudo realizar.

Evolución

El seguimiento del paciente no se pudo llevar a cabo, ya que el paciente no se presentó a las visitas sucesivas.



Comentario¹⁻⁴

El condiloma acuminado gigante, también llamado tumor de Buschke-Lowenstein, fue descrito por primera vez en 1925. Es un tumor con crecimiento exofítico en la región anogenital y adopta una morfología en “coliflor”, con una superficie verrucosa e hiperqueratósica. Se asocia a la infección por el VPH y los serotipos más frecuentemente implicados son el 6 y 11. Es una entidad muy poco frecuente, con agresividad local y baja capacidad metastásica. Debido a su crecimiento exofítico y a su comprometida localización, pueden producir desfiguración del área anogenital y dificultar funciones básicas como orinar o defecar. Algunos autores lo consideran una forma transicional entre el carcinoma escamoso y el condiloma acuminado. En pacientes inmunodeprimidos existe cierta susceptibilidad en el desarrollo de lesiones de mayor tamaño, resistencias a los tratamientos, mayores índices de recurrencias e incluso, mayor posibilidad de transformación maligna por lo que extirpación quirúrgica radical parece ser el tratamiento de elección en estos pacientes. El uso de terapias adyuvantes como la radioterapia, quimioterapia, o inmunoterapia, podría tener efectos beneficiosos, aunque su efectividad permanece en estudio.





Figura 1.

Gran masa perianal de superficie mamelonada y friable, que ulcera los bordes cutáneos próximos al orificio anal.





Bibliografía

1. Bazouti, S., Zizi, N., & Dikhaye, S. (2019). Perianal giant condyloma Acuminatum-Buschke-Löwenstein tumor. *Presse Medicale*, 48(5), 584–585. doi:10.1016/j.lpm.2019.02.021
2. Fai, E. K., Bhutta, H. A., & Ali, K. (2019). Progression of a Buschke-Lowenstein tumor into invasive squamous cell carcinoma. *Journal of the American Academy of Physician Assistants*, 32(6), 1–4. doi:10.1097/01.JAA.0000554740.24182.ae
3. Cui, T., Huang, J., Lv, B., & Yao, Q. (2019). Giant condyloma acuminatum in pregnancy: A case report. *Dermatologic Therapy*, 32(4), e12972. doi:10.1111/dth.12972
4. Zeuschner, P., Ueberdiek, S., Pryalukhin, A., Veith, C., Saar, M., Smola, S., ... Heinzlbecker, J. (2019). Human Papillomavirus-Associated Invasive Condylomas in a Man with Immunosuppressive Comorbidities. *Urologia Internationalis*, 102(2), 238–2. doi:10.1159/000491098





25

“Souvenir” tropical

Gemma Ochando Ibernón
Ana López Mateos
Sara Plata Clemente
Claudia Guerrero Ramírez
María Dolores Berenguer Romero
María Rodríguez Vázquez



Anamnesis

Varón de 28 años que acude a Urgencias de Dermatología por presentar una lesión ligeramente dolorosa a la presión en cara medial del segundo dedo del pie izquierdo de 1 semana de evolución. Como antecedente epidemiológico de interés refiere viaje a Uganda como voluntario el último mes. El paciente no presentaba antecedentes personales de interés ni tomaba tratamiento habitual.

Exploración física

En la cara medial del segundo dedo del pie izquierdo presentaba un nódulo con punto negro central sin inflamación ni supuración. A la dermatoscopia la lesión no borraba los dermatoglifos y en el centro se observaba un poro con espículas radiales de color marrónáceo (Figura 1 A-B).

Exploraciones complementarias

Se realizó afeitado de la lesión y se remitió para estudio histológico (Figura 2).

Diagnóstico

Los hallazgos clínicos e histológicos fueron compatibles con el diagnóstico de tungiasis.

Tratamiento

Tras realizar afeitado profundo de la lesión y electrocoagulación del lecho, se pautó mupirocina tópica/8 horas hasta caída de la costra.



Evolución

El paciente no presentó ninguna complicación y evolucionó favorablemente persistiendo únicamente pequeña cicatriz hiperpigmentada.

Comentario¹⁻³

La tungiasis es una infestación por ectoparásitos. Está causada por la hembra de la pulga del género *Tunga penetrans* o, menos frecuentemente, *Tunga trimamillata* que penetra en la piel. Es endémica en América Latina, áreas del Caribe y África subsahariana. En nuestro medio se da en viajeros que retornan de zonas endémicas.

Los países con una mayor tasa de exposición son Brasil, Madagascar, Uganda y Etiopía. En Uganda la prevalencia es de un 22,5%.

La infección se adquiere en zonas endémicas al caminar descalzo o con calzado abierto sobre suelos no pavimentados. Las lesiones afectan predominantemente los pies.

Las lesiones cutáneas reflejan el estadio clínico secundario al ciclo vital de la pulga. Tras la inoculación indolora en la piel, la pulga madura durante semanas. Las lesiones tempranas son máculas eritematoparduzcas que evolucionan a nódulos con un punto negro central. Progresivamente la pulga aumenta de tamaño por la puesta de huevos, generando exudado, prurito y dolor. La dermatoscopia puede ser de utilidad en el diagnóstico, los signos más frecuentes son el poro oscuro central, áreas ovaladas blanquecinas y glóbulos azul-negro. Llegado el momento, los huevos se liberan y la muerte del parásito desencadena una reacción inflamatoria que cura dejando una cicatriz en sacabocados.



25

Dermatosis infecciosas

No es infrecuente la sobreinfección bacteriana a través de la puerta de entrada que puede resultar en celulitis o infecciones necrotizantes.

El diagnóstico diferencial incluye picaduras de artrópodo, verrugas virales, granuloma piogénico, abscesos, leishmaniasis, quistes mixoides digitales, miasis y cuerpos extraños.

El curso evolutivo suele ser autolimitado ya que el parásito muere en 6 semanas tras la penetración. El tratamiento tiene como objetivo la reducción de síntomas y la prevención de infección secundaria. Se debe realizar extirpación quirúrgica mediante afeitado o punch.

En zonas endémicas, en ausencia de equipamiento quirúrgico apropiado, es habitual la reutilización por varios pacientes de instrumentos afilados, pudiendo conducir al contagio de enfermedades o a enfermedades infecciosas graves. La infección bacteriana secundaria requiere el uso apropiado de antibióticos.

Se han investigado alternativas a la cirugía como aceites esenciales o la dimeticona tópica. En un ensayo clínico la ivermectina oral no ha demostrado eficacia.

Las medidas de prevención son esenciales en viajeros a zonas endémicas. La mejor prevención es el uso de calzado cerrado. Los suelos pavimentados y la limpieza diaria de los mismos es una medida preventiva muy eficaz pero difícil de llevar a cabo en zonas subdesarrolladas.

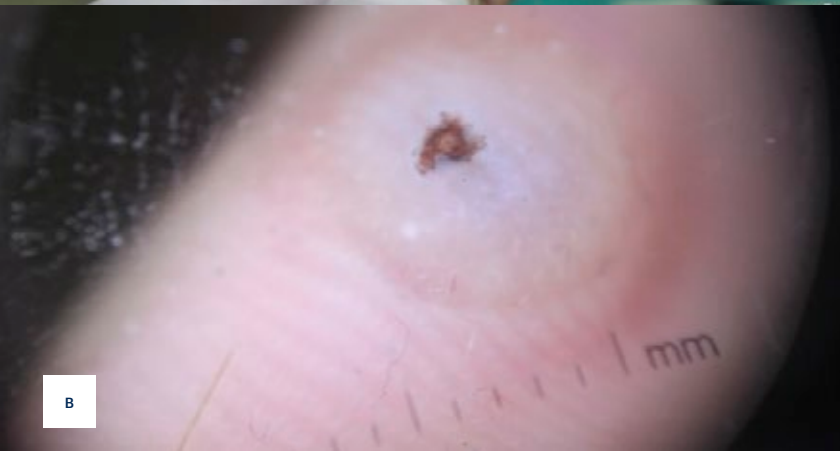




Figura 1.

A) Nódulo en cara medial de segundo dedo de pie izquierdo.

B) Imagen dermatoscópica que muestra el poro central.



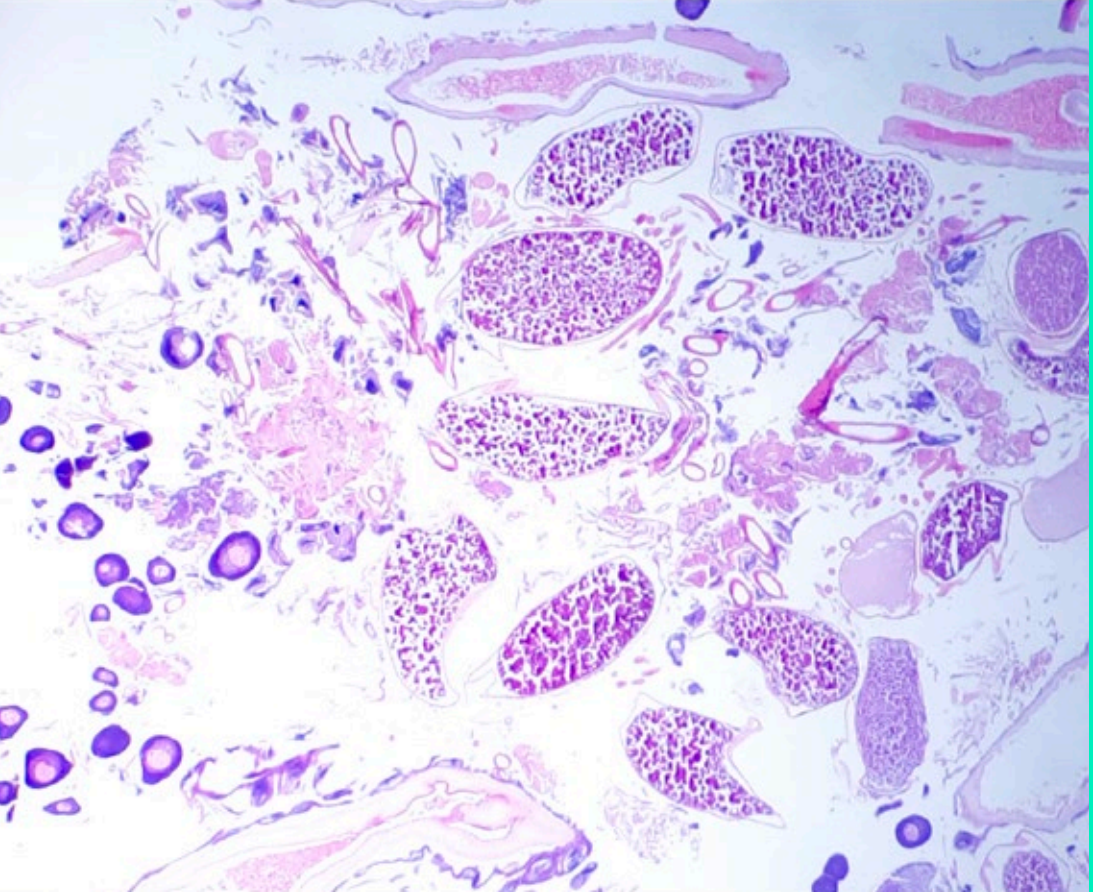


Figura 2.

H-E: se observa el exoesqueleto del parásito así como hiperplasia epidérmica e hiperqueratosis, pseudoepiteliomatosis reactiva e infiltrado inflamatorio mixto en dermis superficial.





Bibliografía

1. Coates SJ, Thomas C, Chosidow O, Engelman D, Chang AY. Ectoparasites: Pediculosis and tungiasis. *J Am Acad Dermatol.* 2020 Mar;82:551-569. doi:10.1016/j.jaad.2019.05.110
2. Sachse MM, Guldbakke KK, Khachemoune A. Tunga pene- trans: a stowaway from around the world. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:11-16. doi:10.1111/j.1468-3083.2006.01888.x
3. Veraldi S, Valsecchi M. Imported tungiasis: a report of 19 cases and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2007;46:1061-1066. doi:10.1111/j.1365-4632.2007.03280.x





26

Unos bultos en el dedo: cuando el enemigo está en casa

Javier Auban Pariente
Marc Mir Bonafè
Borja Gómez Vila
Cristina Galache Osuna



Anamnesis

Varón de 56 años sin antecedentes médicos de interés, consultó por varias lesiones induradas localizadas en segundo dedo de mano izquierda de tres meses de evolución. No refería fiebre u otros síntomas. No recordaba traumatismos previos. Era aficionado a la cría de peces y tenía un acuario en casa que limpiaba dos veces por semana sin usar guantes.

Exploración física

A la exploración se observaba en el dorso del segundo dedo de mano izquierda pequeñas pápulas eritematosas, mal delimitadas, escamocostrosas, de aproximadamente 5 milímetros de diámetro cada una (**Figura 1**). Algunas de ellas presentaban una secreción serosa central. No se palpaban adenopatías regionales.

Exploraciones complementarias

El estudio histopatológico mostró una epidermis acantótica con una invaginación central rellena de material queratósico, hiperplasia epidérmica irregular y cúmulos de neutrófilos en la dermis y parte superior de la hipodermis que formaban abscesos. En el infiltrado dérmico se reconocía la proliferación de linfocitos e histiocitos que formaban agregados de aspecto granulomatoso (**Figura 2A-B**).

El cultivo para micobacterias fue positivo para *Mycobacterium marinum*.

Diagnóstico

Infección por *Mycobacterium marinum* (granuloma de los acuarios).



Tratamiento

El tratamiento consistió en claritromicina 500 mg en monoterapia, 1 comprimido al día durante 3 meses. El antibiograma confirmó posteriormente la sensibilidad de *M. marinum* a este antibiótico.

Evolución

Las lesiones se resolvieron durante los 3 meses de tratamiento dejando una mínima pigmentación residual.

Comentario

El *Mycobacterium marinum* es la micobacteria atípica que afecta la piel con mayor frecuencia¹. Este microorganismo se encuentra habitualmente en el agua, y produce infecciones en los peces y en otros animales marinos. Las ocasionales infecciones humanas se producen por exposición a aguas contaminadas cuando existen discontinuidades en la barrera cutánea, penetrando a través de pequeñas heridas o erosiones. El sitio más frecuente de infección en humanos son las manos. El período de incubación es variable y abarca desde 1 semana hasta 2 meses tras la inoculación.

Las lesiones individuales consisten en pápulas que crecen hasta formar nódulos inflamatorios eritematovioláceos, en el sitio de inoculación, que con frecuencia es la mano dominante. La superficie de las lesiones puede ser verrugosa o ulcerarse y drenar secreciones serosanguinolentas o purulentas mínimas. Las lesiones pueden seguir un trayecto esporotricoides o linfocutáneo a lo largo de los vasos linfáticos drenantes². Ocasionalmente, las infecciones más profundas pueden complicarse con tenosinovitis, artritis séptica o, con menor frecuencia, osteomielitis. La infección diseminada, como en otras micobacteriosis no tuberculosas, puede presentarse en los huéspedes inmunocomprometidos, incluidos los tratados con anti-TNF³.



El examen histopatológico depende del tiempo de evolución de las lesiones y muestra desde infiltrados inflamatorios linfohistiocitarios en la dermis hasta granulomas tuberculoides bien formados⁴. Este último hallazgo tiene poca especificidad, ya que puede imitar otros procesos infecciosos. En personas inmunocompetentes, los microorganismos son difíciles de encontrar.

El antecedente de traumatismo en un entorno acuoso combinado con las características clínicas apunta a la posibilidad de infección por *M. marinum*, que se confirma por cultivo, el cual muestra resultados positivos en el 70-80% de los casos⁴. Este microorganismo crece en los medios de cultivo habituales para micobacterias a 32 °C y es fotocromógeno (tras la exposición a la luz el cultivo adquiere una coloración amarillenta en la mitad de los casos). La prueba de la tuberculina generalmente es positiva debido a la existencia de una reacción cruzada con *Mycobacterium tuberculosis*. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras micobacterias atípicas, esporotricosis, micosis profundas, nocardiosis, infecciones por *Leishmania*, tuberculosis verrucosa, sífilis terciaria, tularemia o enfermedad por arañazo de gato, entre otros^{2,5}. La infección por *M. marinum*, habitualmente sigue un curso benigno y autolimitado, pero puede mantenerse activa durante un periodo prolongado por lo que el tratamiento antibiótico se recomienda mantenerlo un mínimo de 4-6 semanas tras la resolución clínica. La doxiciclina o la claritromicina como monoterapia se pueden usar en infecciones cutáneas superficiales, pero la resistencia a los medicamentos varía y puede requerirse una terapia combinada. En el caso de infecciones profundas y/o un patrón de distribución esporotricóide se recomienda la combinación de rifampicina y claritromicina o rifampicina y etambutol. En los casos en que no se puede administrar rifampicina, se puede usar una combinación de rifampicina y etambutol⁶.





Figura 1.

Pápulas eritematosas
escamocostrosas
localizadas en dorso de
segundo dedo de mano
izquierda. Sin lesiones
de linfangitis asociadas.



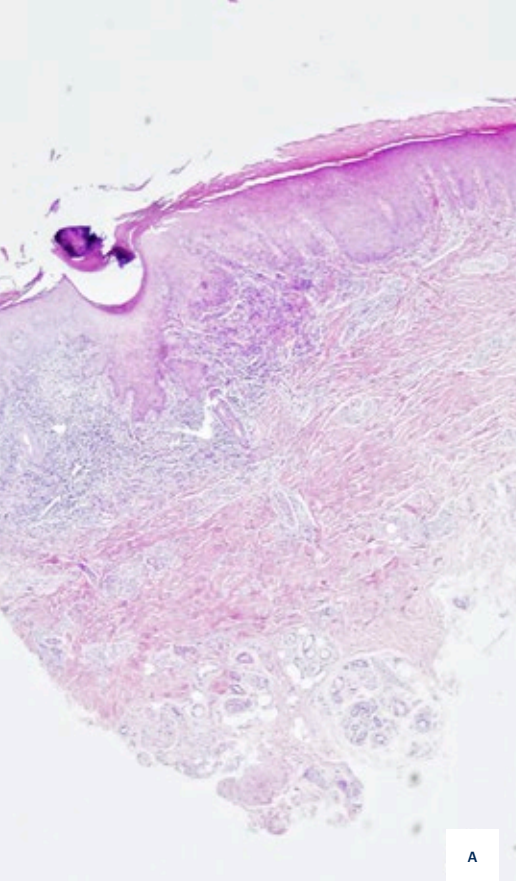
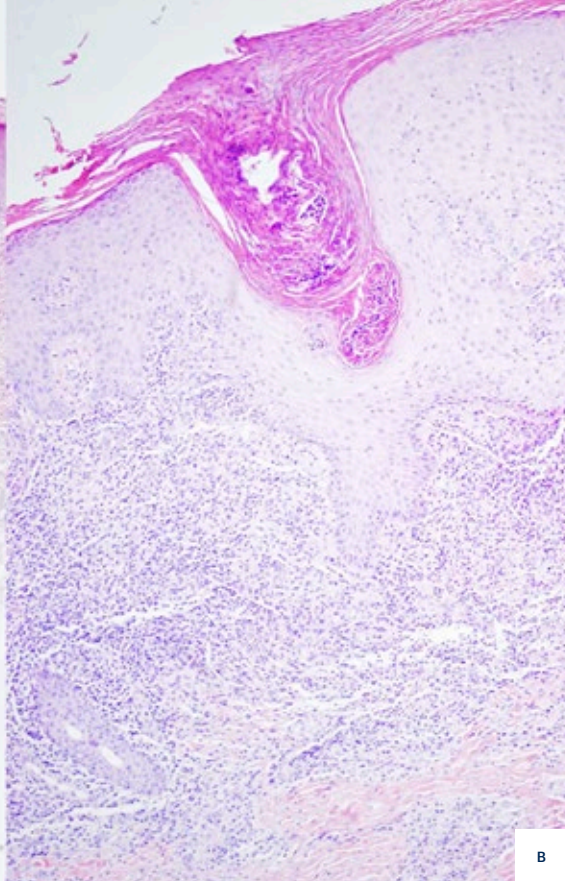


Figura 2.

Acantosis, hiperplasia epidérmica irregular y cúmulos de neutrófilos en la dermis y parte superior de la hipodermis. Se acompaña de un infiltrado dérmico en banda linfohistiocitario que forma agregados de aspecto granulomatoso.

A) H-E 20X.

B) H-E 100X.

**A****B**



Bibliografía

1. Fernández P, Sánchez de Paz F. Infección por *Mycobacterium marinum*. Presentación de un nuevo caso y revisión de la literatura. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2006;97:653-657. doi:10.1016/S0001-7310(06)73488-3
2. Fleming P, Keystone JS. *Mycobacterium marinum* infection with sporotrichoid spread from fish tank exposure. *CMAJ*. 2017;189:E76-E76. doi:10.1503/cmaj.151472
3. Caron J, Michot C, Fabre S, Godreuil S, Guillot B, Dereure O. Aggressive cutaneous infection with *Mycobacterium marinum* in two patients receiving anti-tumor necrosis factor-alfa agents. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2011;65:1060-1062. doi:10.1016/j.jaad.2008.12.041
4. Bonamonte D, De Vito D, Vestita M, et al. Aquarium-borne *Mycobacterium marinum* skin infection. Report of 15 cases and review of the literature. *European Journal of Dermatology*. 2013;23:510-516. doi:10.1684/ejd.2013.2103
5. Fata A, Bojdy A, Maleki M, et al. Fish tank granuloma: An emerging skin disease in Iran mimicking Cutaneous Leishmaniasis. Calderaro A, ed. *PLoS ONE*. 2019;14:e0221367. doi:10.1371/journal.pone.0221367
6. Pop R, Estermann L, Schulthess B, Eberhard N. Deep infection with *Mycobacterium marinum* : successful treatment of a frequently misdiagnosed disease. *BMJ Case Rep*. 2019;12:e229663. doi:10.1136/bcr-2019-229663





27

Lesiones asintomáticas de larga evolución

José Antonio Lebrón Martín
Mercedes Sendín Martín
Juan Ortiz Álvarez
Enrique Jorquera Barquero



Anamnesis

Mujer de 50 años, natural de Brasil, pero residente en nuestro país desde hacía más de 4 años, con antecedentes personales de vitíligo. Acude a nuestra consulta, para valoración de lesiones cutáneas asintomáticas de 3 meses de evolución, que habían comenzado por codo derecho, con posterior extensión al resto del brazo derecho y tobillo izquierdo. La paciente negaba fiebre u otros síntomas de interés asociados. Había realizado tratamiento con corticoides y antifúngicos tópicos, sin presentar respuesta.

Exploración

En la exploración física, se apreciaban placas eritematoanaranjadas, brillantes e infiltradas y con escasa descamación, que afectaban a codo derecho y tobillo izquierdo. En esta última localización las lesiones adquirían cierta disposición circinada (**Figura 1**). No se objetivaron lesiones mucosas ni ungueales.

Exploraciones complementarias

Los exámenes de laboratorio realizados (sistemático de sangre y orina, bioquímica y autoinmunidad) no mostraron ningún dato de interés, salvo ligera elevación de la PCR. Se realizó una biopsia punch de una de las lesiones, remitiéndose muestras para estudio de MO y microbiológico. Las tinciones y los cultivos convencionales y para micobacterias, así como la PCR para TBC complex y micobacterias no tuberculosas fueron negativos. Sin embargo, la tinción de Ziehl-Neelsen fue positiva y en el estudio de MO se observó una paniculitis septolobulillar con granulomas de células gigantes multinucleadas y áreas de necrosis.



Diagnóstico

Infección cutánea por micobacteria atípica.

Tratamiento

Se indicó tratamiento con azitromicina 500 mg/24h, levofloxacin 500 mg/24 h, etambutol 400 mg 3 comp/24 h y amikacina 1 g IM / 5 veces por semana.

Evolución

Se observó una mejoría paulatina de las lesiones, con resolución completa tras 2 meses de tratamiento.

Comentario¹⁻³

En los últimos años, se ha evidenciado un aumento de la incidencia de las infecciones de piel y tejidos blandos por micobacterias no tuberculosas (MNT) tanto en pacientes inmuocompetentes como inmuocomprometidos.

Dado que las manifestaciones clínicas son polimorfas (placas, nódulos, úlceras, abscesos...), llegar al diagnóstico es difícil y es necesario un alto índice de sospecha en el entorno apropiado para hacer un diagnóstico rápido. Las infecciones cutáneas por MNT generalmente se desarrollan después de una lesión traumática, cirugía o procedimientos cosméticos o como consecuencia de una enfermedad diseminada, pero como en nuestro caso, estos antecedentes pueden no identificarse.



27

Dermatosis infecciosas

El diagnóstico microbiológico de las infecciones por MNT incluye la observación microscópica directa de muestras clínicas, el cultivo de las mismas en medios selectivos y la identificación de las especies aisladas mediante técnicas fenotípicas, bioquímicas, cromatográficas y moleculares (siendo esta en la actualidad la mejor alternativa). En cuanto a la histología, esta suele ser heterogénea, siendo lo más frecuente la presencia de granulomas bien formados. El tratamiento suele ser prolongado y consiste en una combinación de antibióticos con actividad frente a MNT, como azitromicina, claritromicina, quinolonas, amikacina, etambutol o rifampicina.





Figura 1.
Placas eritemato-
aranjadas y brillantes en
codo derecho y tobillo
izquierdo.



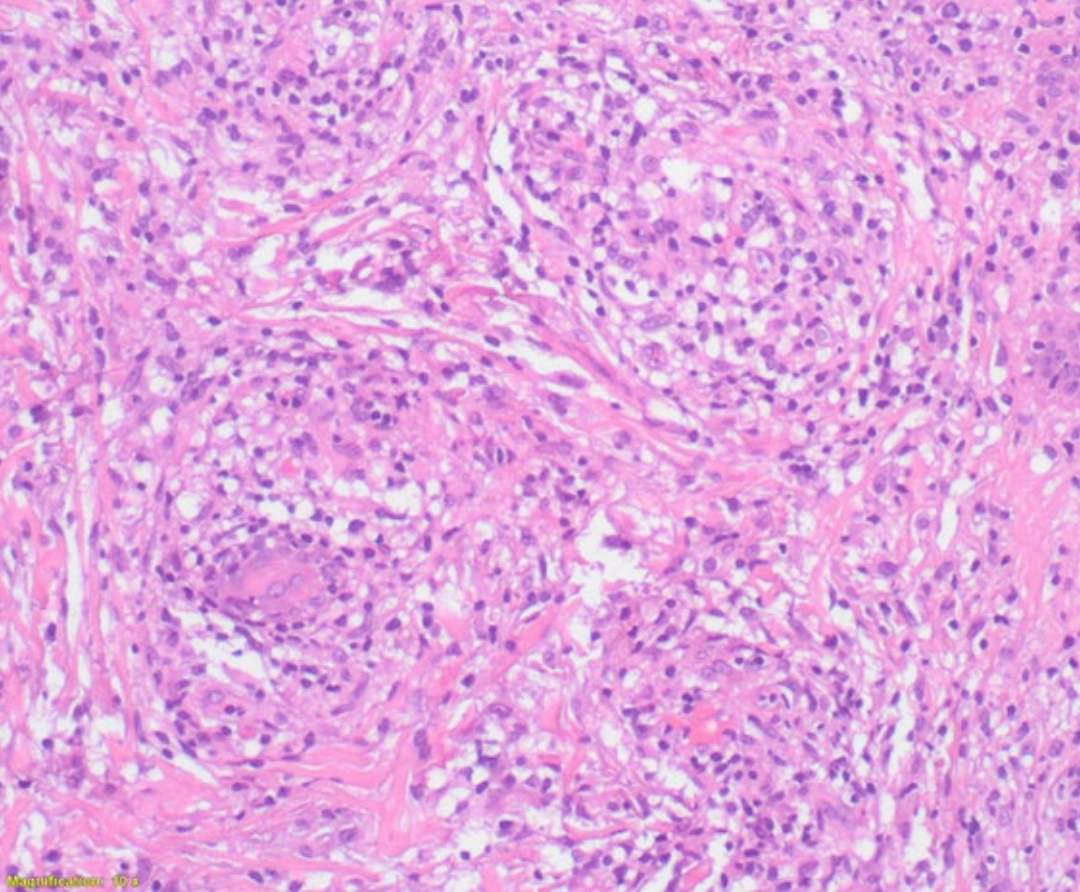


Figura 2.
Granulomas con células
gigantes multinucleadas
y áreas de necrosis
fibrinoide.





Bibliografía

1. González-Santiago TM, Drage LA. Nontuberculous Mycobacteria: Skin and Soft Tissue Infections. *Dermatol Clin.* 2015;33(3):563-577. doi:10.1016/j.det.2015.03.017
2. García-Martos P, García-Agudo L. Infecciones por micobacterias de crecimiento rápido [Infections due to rapidly growing mycobacteria]. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 2012;30(4):192-200. doi:10.1016/j.eimc.2011.09.017
3. Valdes F, Cid A. Micobacterias atípicas. *Actas Dermosifiliogr.* 2004; 95 (6):331-357. doi:10.1016/S0001-7310 (04)76833-7





28

Lesiones papilomatosas en dorso de la lengua

Leandra Reguero del Cura
Íñigo Navarro Fernández
Ana Elisabeth López Sundh
María Marcellán Fernández



Anamnesis

Paciente de 27 años con antecedentes de glaucoma juvenil y anoniquia congénita simple en tratamiento con colirio de timolol. Fue derivada a las consultas de Dermatología por presentar lesiones genitales concordantes con condilomas acuminados de reciente aparición. Mantenía relaciones sexuales de riesgo tanto para penetración vaginal como para sexo oral con la pareja actual con la que tiene una relación cerrada, habiendo tenido dos parejas sexuales en el último año. No era fumadora ni consumía alcohol de forma habitual. No presentaba clínica sistémica ni había apreciado exudado vaginal anómalo, adenopatías ni otras lesiones mucosas ni cutáneas. Última citología un mes atrás con lesión intraepitelial escamosa de bajo grado. No contaba haber sufrido infecciones de transmisión sexual (ITS) previamente ni ella ni su pareja.

Exploración física

Buen estado general, en la región de periné presentaba un agregado de lesiones exofíticas del color de la piel de base sésil sin otras lesiones asociadas en la mucosa genital; no se palpaban adenopatías inguinales. A la exploración de la mucosa oral destacaba la presencia de áreas papilomatosas en dorso y laterales de la lengua confluentes no infiltradas (**Figura 1**) sin leucoplasia, masas en cavidad oral ni adenopatías cervicales.

Exploraciones complementarias

Analítica con hemograma, bioquímica, perfil de hierro, enzimas hepáticas y serología de virus hepáticos, virus de la inmunodeficiencia humana y treponema normal. Prueba de embarazo negativa. Derivada a ginecología ante los resultados de la citología y para genotipificación del virus del papiloma humano (VPH) aislándose los tipos 6, 16 y 32 en mucosa genital.



Se tomó una biopsia del dorso lingual informada como hiperplasia de epitelio escamoso estratificado con acantosis e infiltrado inflamatorio en dermis papilar sin datos de malignidad, con aislamiento de VPH tipo 6. Fue derivada al Servicio de Cirugía maxilofacial siendo el resto de la exploración orofaríngea normal.

Diagnóstico

Papilomatosis oral por virus del papiloma humano.

Tratamiento

En base a la alta tasa de aclaramiento del VPH en los dos primeros años tras su adquisición, la inexistencia de factores de riesgo de persistencia del virus y la ausencia de malignidad constatada por el estudio histológico se decidió una actitud conservadora con vigilancia estrecha. Se pautó tratamiento con sinecatequinas tópicas para los condilomas acuminados y se recomendó la vacunación con Gardasil 9.

Evolución

La paciente sigue los controles ginecológicos pertinentes, los condilomas genitales han desaparecido y se hace hincapié reiteradamente sobre la necesidad de unos hábitos sexuales saludables. Se indicó estudio de ITS en la pareja con aislamiento de VPH en cepillado de prepucio y glande, estando indicado actualmente el uso de preservativo de forma constante hasta ser la paciente dada de alta en ginecología y hasta la negativización del virus del papiloma en su pareja. En cuanto a las lesiones de mucosa oral, a los 5 meses tras su detección se mantienen estables y asintomáticas.



Comentario¹⁻⁴

El virus del papiloma humano se trata de un de virus ADN muy heterogéneo causante de múltiples lesiones hiperplásicas, verrucosas y papilomatosas de las células epiteliales de piel y mucosas. Los dermatólogos estamos familiarizados con las lesiones genitales pero las infecciones en cavidad oral son frecuentes y debemos prestarles atención ya que se asocian a desarrollo de cáncer oral. La transmisión de la infección oral por VPH puede ser horizontal, vertical o a través de la práctica de sexo oral. Dentro de la patología oral benigna derivada de esta infección se encuentran el papiloma/condiloma oral, la verruga vulgar y la hiperplasia epitelial multifocal de Heck asociados a VPH de tipo 6,11,2,54, 13, 32 entre otros. La leucoplasia oral causada por los tipos 16 y 18 es la lesión premaligna más frecuente y su transformación en una neoplasia depende de la persistencia del virus, hecho que es más frecuente en varones, fumadores y estados de inmunosupresión. Entre los tratamientos para las lesiones orales benignas por VPH se encuentran la crioterapia, electrocirugía, escisión, láser CO2 y ácido tricloroacético. No existen protocolos de manejo y tratamiento para este tipo de lesiones, pero es prioritario conocer las generalidades acerca del VPH para tratar las lesiones de una manera informada.





Figura 1.
Áreas papilomatosas
en dorso y laterales de
la lengua confluentes
no infiltradas de color
rosado.





Bibliografía

1. Donoso-Hofer F, Ampuero-Llanos S. Genotipificación de VPH en papilomas orales de pacientes con infección por VIH del Hospital San Juan de Dios. *Rev Chilena Infectol* 2019; 36 (4): 469-74. doi:10.4067/S0716-10182019000400469
2. Syrjänen S. Oral manifestations of human papillomavirus infections. *Eur J Oral Sci* 2018; 126(Suppl. 1): 49-66. doi:10.1111/eos.12538
3. Cháirez Atienzo P, Vega Memije ME, Zambrano Galván G, García Calderón AG, Maya García IA, Cuevas González JC. Presencia del Virus Papiloma Humano en la Cavidad Oral: Revisión y Actualización de la Literatura. *Int. J. Odontostomat* 2015; 9(2):233-8. doi:10.4067/S0718-381X2015000200009
4. Wood ZC, Bain CJ, Smith DD, Whiteman DC, Antonsson A. Oral human papillomavirus infection incidence and clearance: a systematic review of the literature. *J Gen Virol.* 2017;98(4):519-26. doi:10.1099/jgv.0.000727





29

Úlceras orales en paciente inmunodeprimida

María de la Soledad Vallejo Ruiz
Alberto Guerrero Torija
Cristina Martínez Morán



Anamnesis

Una mujer de 52 años, sin antecedentes personales previos de interés ni toma de tratamiento habitual, ingresó en la unidad de cuidados intensivos (UCI) por shock séptico respiratorio debido a neumonía por *Pneumocystis jiroveci*, además de infección por VIH de reciente diagnóstico con inmunodepresión grave. Durante su estancia en UCI requirió soporte vasoactivo además de antibioterapia con trimetropin sulfametoxazol, con mejoría de la situación clínica, por lo que inició tratamiento antirretroviral con tenofovir, emtricitabina y bictegravir. Tras un mes de ingreso comenzó con lesiones orales dolorosas de 3 días de evolución, de aumento progresivo en número, que no había presentado previamente.

Exploración física

Presentaba úlceras superficiales de bordes netos en labio inferior, recubiertas de fibrina blanquecina que no se retiraba con la fricción (**Figura 1**). En el interior de la cavidad oral presentaba úlceras más profundas con fibrina blanco-amarillenta y bordes geográficos (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Solicitamos PCR de citomegalovirus (CMV) y virus herpes simple (VHS) del exudado de las úlceras, con resultado positivo para CMV.

Diagnóstico

Mucositis por CMV en paciente VIH con inmunodepresión grave.



Tratamiento

Ganciclovir 5 mg/kg cada 12 horas durante 7 días con posterior cambio a valganciclovir oral 900 mg cada 12 horas durante 9 días más, además de ácido fusídico al 2% en crema en las lesiones.

Evolución

La paciente evolucionó favorablemente tras el inicio del tratamiento con resolución progresiva de las lesiones.

Comentario

Citomegalovirus es un virus ADN de la familia *Herpesviridae* que constituye una causa de infecciones oportunistas en sujetos inmunodeprimidos, como los pacientes trasplantados y aquellos infectados por VIH en un estado grave de inmunodepresión^{1,2}. Las manifestaciones cutáneas son menos frecuentes que la clínica sistémica y cursan con formas de presentación muy variadas, como petequias, vesículas, púrpura, nódulos, exantema morbiliforme o úlceras cutáneas^{1,3}. Desde el punto de vista clínico, las úlceras son similares a las producidas por los virus herpes simple y, en ocasiones, pueden coexistir ambas entidades, lo que dificulta su diagnóstico inicial y obliga a descartarlas tanto en pacientes inmunodeprimidos, como en aquellas úlceras que no mejoran a pesar del tratamiento específico^{4,5}. La localización más frecuente es la región genital y perianal, con escasa representación en la literatura de casos con úlceras orales². El método diagnóstico de elección es la PCR de CMV, pero la biopsia cutánea puede ser de utilidad^{2,3}.

Es importante el reconocimiento precoz de las manifestaciones cutáneas causadas por CMV, ya que pueden ser el primer signo de enfermedad sistémica grave y su tratamiento temprano disminuye la morbimortalidad asociada^{1,2,3}.





Figura 1.

Úlceras superficiales de bordes netos en labio inferior, recubiertas de fibrina blanquecina que no se retiraba con la fricción.





Figura 2.
Úlceras cubiertas
por fibrina blanco-
amarillenta y bordes
geográficos.





Bibliografía

1. Drozd B, Andriescu E, Suárez A, de la Garza Bravo MM. Cutaneous cytomegalovirus manifestations, diagnosis, and treatment: a review. *Dermatol Online J.* 2019;25:13030/qt84f936cp.
2. Harada K, Iwasaki A, Kato Y, Fujii N, Saito M, Tsuboi R. Cytomegalovirus oral ulcers in a patient with bullous pemphigoid. *Clin Exp Dermatol.* 2016;41:685-7. doi:10.1111/ced.12862
3. Martínez-González MI, Goula-Fernández S, González-Pérez R. Úlceras en abdomen. *Actas Dermosifiliogr.* 2019;110:311-2. doi:10.1016/j.ad.2017.11.023
4. Gouveia AI, Borges-Costa J, Soares-Almeida L, Sacramento-Marques M, Kutzner H. Herpes simplex virus and cytomegalovirus co-infection presenting as exuberant genital ulcer in a woman infected with human immunodeficiency virus. *Clin Exp Dermatol.* 2014;39:915-7. doi:10.1111/ced.12453
5. Planas-Ciudad S, Rozas-Muñoz E, Sánchez-Martínez M, Puig L. Oral ulcers in heart transplant patient. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2018;84:750-2. doi:10.4103/ijdv.IJDVL_48_17





30

¡Ostras, pues vaya con la varicela!

Kevin Díez Madueño
Claudia García Martín
José Luis Galán Sánchez
María Begoña Sánchez Albisua



Anamnesis

Mujer de 31 años que acude al Servicio de Urgencias de nuestro centro por fiebre y múltiples lesiones cutáneas que fueron tildadas de varicela hacía tres semanas por su médico de atención primaria. Durante este tiempo, presentó astenia, anorexia y pérdida de peso; así como fiebre de hasta 39°C. No asoció otra sintomatología concomitante.

Hasta el momento solo había realizado tratamiento sintomático con antitérmicos.

La paciente no presentaba alergias medicamentosas ni factores de riesgo cardiovasculares. Había tenido una gestación que resultó en aborto y había sido apendicectomizada en la juventud. No había precisado medicación habitual, negaba consumo de tóxicos así como relaciones sexuales no protegidas. Negaba viajes exóticos recientes o contacto con animales de forma habitual.

Exploración física

La paciente acudió hemodinámicamente estable, con taquicardia sinusal secundaria a una temperatura de unos 38°C y eupneica. Se percibía cierta delgadez que reconocía como acentuada en las últimas semanas.

En cuanto a las lesiones cutáneas: más de 200 lesiones papulosas de 5-15 mm, infiltradas y descamativas, distribuidas por región facial, tronco y extremidades, incluyendo la palma derecha y ambas plantas de forma discreta. Algunas de las lesiones se presentan como nodulopápulas ulceradas con una costra negruzca central. Al menos una de las lesiones se presenta con aspecto rupiáceo, con escamas concéntricas tipo concha de ostra. En cuanto a las mucosas: lengua en pradera segada con placas blanquecinas geográficas y ausencia de aftas u otras lesiones a nivel de cavidad oral o genitales.



Exploraciones complementarias

Fueron solicitadas una analítica con hemograma, coagulación, bioquímica simple, perfil lipídico, perfil inmunológico y hormonas tiroideas, así como una serología, hemocultivos, sedimento de orina y test de embarazo, radiología simple de tórax y finalmente una biopsia con derivación a microbiología y anatomía patológica.

- *Analítica*

Elevación inespecífica de los reactantes de fase aguda, incluyendo PCR 55 mg/dL. Resto sin interés.

- *Serología primera*

RPR negativo y anticuerpos Ig G positivo anti-*Treponema pallidum*. Se contacta con el laboratorio, quienes, no descartan efecto prozona por lo que se realiza una segunda prueba.

- *Serología segunda*

Positividad: RPR positivo 1/64 y AC Ig G positivo anti-*Treponema pallidum*. Negatividad: VIH, VHA, VHB, VHC, Rickettsia, *B. burdogferi* y CMV.

Resto de pruebas dentro de los rangos de la normalidad incluyendo hemocultivo.

- *Anatomía patológica*

Se describe tejido cutáneo con marcada inflamación crónica superficial y profunda con abundantes células plasmáticas y presencia de microorganismos compatibles con *Treponema*.



Diagnóstico

La impresión diagnóstica inicial fue de sífilis secundaria *versus* papulosis linfomatoide y pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda. Ante los signos y síntomas clínicos, así como las exploraciones complementarias, el diagnóstico ha de ser el de sífilis secundaria. Por las características clínicas, así como, una vez estudiada la evolución, la paciente cumplía con los criterios diagnósticos para sífilis maligna descritos por Fisher et al. en 1969: alta positividad para los títulos de anticuerpos (en este caso, el laboratorio confirma este hecho secundario al probable efecto prozona en la serología primera), reacción de Jarisch-Herxheimer y excelente respuesta a la antibioterapia. No obstante, una vez establecido el diagnóstico de sífilis maligna, el manejo de pruebas complementarias suplementarias no es distinto al de otros subtipos de sífilis secundaria.

Tratamiento

Monodosis de penicilina G benzatina en 2,4 millones de unidades. Fue dado de forma empírica en la primera visita ante la imposibilidad de descartar por la impresión diagnóstica de lúes secundaria, a pesar de negar contactos sexuales de riesgo. Una vez establecido el diagnóstico definitivo no fue necesario un manejo terapéutico distinto.

Evolución

La paciente acudió a consulta tres semanas después, donde las lesiones ya tendían a la mejoría, con menor descamación e infiltrado. Entonces también reconoció haber practicado sexo anal receptivo sin protección con pareja habitual unas 4 semanas atrás.



Describió un cuadro compuesto por artralgias y mialgias concentradas en extremidades y fiebre de hasta 39°C el día de la administración del antibiótico; que fue interpretada como una reacción de Jarish-Herxheimer.

En los próximos días, la paciente presentó clara mejoría clínica con ausencia de fiebre y otros síntomas así como mejoría de las lesiones con menor infiltración y tendencia al blanqueamiento.

La paciente fue citada en un mes para revisión y reinterpretación de las serologías; así como fue advertida para citar a pareja habitual para anamnesis, realizar serologías y tratamiento si procediese.

Comentario

La sífilis maligna es una forma de manifestación clínica de la sífilis secundaria descrita principalmente en el paciente con VIH. También aparece en diabetes, alcoholismo y malnutrición. No obstante, ha sido raramente descrita en pacientes inmunocompetentes¹. Las lesiones comienzan como pápulas que evolucionan a nódulos necróticos con un halo eritematoso. Las úlceras pueden presentar un aspecto costroso en múltiples capas, descrito como “concha de ostra”. Puede presentar afectación sistémica, incluyendo elevación de enzimas hepáticas. Además de la compatibilidad clínico-analítica, el diagnóstico se establece por los criterios de Fisher et al. El efecto prozona, que ocurre en un 2% de las ocasiones, es más incidente en este cuadro². El CDC no recomienda un manejo de pruebas superiores a las indicadas en sífilis secundaria. Tampoco es indicado un manejo terapéutico distinto al indicado en la sífilis secundaria³. Insta remarcar, que al igual que en el diagnóstico de cualquier infección de transmisión sexual, debemos hacer saber al paciente la necesidad de estudiar y tratar si procede a la pareja o parejas de riesgo así como hacer hincapié en la educación sexual y prevención en cada caso.





Figura 1.

Flanco y tórax
izquierdos. Papulo-
nódulos, con área
central fibrinosa
como reflejo de
previa ulceración. Al
menos una presenta
descamación
concéntrica en concha
de ostra.





Figura 2.

Dorso. Múltiples pápulas, algunas de ellas costrosas. Al menos una de las mismas presenta datos de ulceración y necrosis central con halo eritematoso perilesional, típico de la enfermedad.





Bibliografía

1. An Bras Dermatol. Ortigosa YM, Bendazzoli PS, Barbosa AM, Ortigosa (2016) LCM. Early malignant syphilis. 5 Suppl 1):148-50. doi:10.1590/abd1806-4841.20164491
2. Int J STD AIDS. Alves J, António AM, Matos D, Coelho R, Cachão P. (2015) Malignant lues in an immunocompetent patient, 26(7):518-20. doi:10.1177/0956462414544162
3. MMWR Recomm Rep Morb Mortal Wkly Rep Recomm Rep, Workowski KA, Bolan GA. Sexually Transmitted Diseases Treatment Guidelines (2015) (RR-03):1-137. PMID:26042815





31

¿Quién está detrás de esa uña verde?

Laura Alonso Naranjo
David Mateos Moreno
Lidia Carbonero Jiménez
Ana Isabel Sánchez Moya



Anamnesis

Mujer de 52 años derivada a nuestras consultas por una lesión hiperqueratósica verdosa en la primera uña del pie izquierdo.

La paciente no presentaba antecedentes médicos de interés, incluyendo psoriasis, diabetes mellitus, inmunodeficiencias u otra clase de enfermedad crónica, y como dato relevante refiere haber utilizado calzado deportivo ajustado.

Su médico había realizado tratamiento con amorofilina tópica, gentamicina tópica y la había remitido al podólogo para la avulsión longitudinal parcial de la tabla ungueal, sin embargo la respuesta clínica no había sido satisfactoria.

Exploración física

En la primera uña del pie izquierdo se observa el lecho ungueal expuesto en la zona de la avulsión de la tabla ungueal con una coloración marrón verdosa del tercio proximal de la uña y de la cutícula (esto último conocido como signo de pseudo-Hutchinson) (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realiza toma de cultivo por raspado para hongos y bacterias.

Diagnóstico

Cuatro semanas después, el resultado del cultivo de hongos resulta positivo para *Cryptococcus diffluens*.



Tratamiento

A la espera de los resultados de los cultivos se indica mantener las uñas cortas mediante limado y aplicar crema de urea al 50% 3 días en semana e hipoclorito sódico (lejía de uso alimentario) 2 días en semana.

Evolución

Dada la buena respuesta clínica se decide mantener tratamiento tópico con urea al 40% 1 vez en semana e hipoclorito sódico 2 veces en semana hasta completar el año de tratamiento.

Comentario¹⁻⁴

Este caso clínico muestra que el axioma “uña verde” = “infección por pseudomona” no siempre se cumple. La coloración verdosa de la lámina ungueal (a veces verde-amarillenta o pardo-negrucza) denominada cloroniquia se debe a la producción de metabolitos como la pirocianina y la piperidina por parte de patógenos. Lo más característico es que sea por la infección por pseudomona pero también puede ser debida a la infección fúngica por cándida u otros dermatofitos. Destacamos la importancia de tomar tanto cultivos bacteriológicos como micológicos ante una uña verde. Respecto a los hongos cada vez es más habitual la descripción de nuevos casos en relación a patógenos emergentes, no necesariamente en pacientes inmunodeprimidos, como *Trichosporon mucoides*, *Aspergillus clavatus* o *Cryptococcus spp.* De este último grupo solo hay un caso publicado de onicomiosis por *Cryptococcus friedmannii*, siendo el caso que publicamos el primero en relación a *Cryptococcus diffluens*. Sobre el tratamiento, el uso de hipoclorito sódico 2-3 veces en semana durante varios meses es una estrategia ampliamente utilizada por su efecto antimicótico que se puede combinar con antifúngicos tópicos u orales.





Figura 1.

Avulsión longitudinal de la tabla ungueal con restos de color verde-marrón en el tercio proximal y la cutícula de la primera uña del pie izquierdo.





Bibliografía

1. Müller S, Ebnöther M, Itin P. Green Nail Syndrome (*Pseudomonas aeruginosa* Nail Infection): Two Cases Successfully Treated with Topical Nadifloxacin, an Acne Medication. *Case Rep Dermatol* 2014;6:180-184. doi:10.1159/000365863
2. Chiriac A, Brzezinski P, Foia L, Marincu I. Chloronychia: green nail syndrome caused by *Pseudomonas aeruginosa* in elderly persons. *Clinical Interventions in Aging* 2015;10 265-267. doi:10.2147/CIA.S75525
3. Ekhtiaria M, Farahyara S, Falahatia M, Razmjoua E, Ashrafi-Khozania M, Ghasemib Z, Abbasi-Nejato Z. The first report of onychomycosis caused by *Cryptococcus friedmannii* (*Naganishia friedmannii*) a basidiomycetous yeast. *Medical Mycology Case Reports* 2017;15: 25-27. doi:10.1016/j.mmcr.2017.01.002
4. Kantarcioğlu AS, Boekhout T, De Hoog GS, Theelen B, Yücel A, Ekmekci TR, et al. Subcutaneous cryptococcosis due to *Cryptococcus diffluens* in a patient with sporotrichoid lesions case report, features of the case isolate and in vitro antifungal susceptibilities. *Med Mycol* 2007; 45(2): 173-1. doi:10.1080/13693780601045166





32

Vesículas hemorrágicas y trombocitopenia

Alba Navarro Bielsa
Paulina Andrea Cerro Muñoz
Ana María Palma Ruiz
Isabel Abadías Granada



Anamnesis

Niña de 5 años que acude a Urgencias por exantema generalizado pruriginoso de evolución cráneo-caudal de 4 días de evolución. La paciente está afebril y con buen estado general, sin otra sintomatología asociada.

Exploración física

A la exploración física presenta pápulas y vesículas, algunas de contenido claro, milimétricas, acompañadas de otras de contenido hemorrágico, que han evolucionado a costras de hasta un 1 cm de diámetro, con afectación del tronco y extremidades, polo cefálico, mucosa oral y palmas (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

En la analítica destaca una trombopenia de 4000 plaquetas/mm³, un tiempo de protrombina de 16,7 segundos, una actividad de protombina del 57% y un INR de 1,49.

Se toma muestra del contenido de una vesícula para PCR de VVZ.

Diagnóstico

Varicela hemorrágica.

Tratamiento

Se procede al ingreso para tratamiento con gammaglobulina, vitamina K y aciclovir intravenosos.



Evolución

Durante el ingreso presenta fiebre de hasta 39,8°C, con disminución progresiva y mejoría de la clínica cutánea, sin presentar sangrado activo, hematuria ni sangre en heces. La cifra de plaquetas a las 24 horas se recupera hasta las 108000/mm³. El diagnóstico de varicela se confirma mediante serología y PCR.

Comentario

La varicela hemorrágica es una complicación grave que ocurre más frecuentemente en pacientes inmunodeprimidos¹. La transformación hemorrágica de las vesículas ocurre en pacientes con diátesis hemorrágica previa o como complicación hematológica de la varicela (plaquetopenia, deficiencias transitorias de las proteínas C y S y coagulación intravascular diseminada)². Es imprescindible una alta sospecha diagnóstica y un tratamiento precoz para evitar un desenlace fatal.





Figura 1.
Vesículas hemorrágicas
y costras de hasta 1 cm
en el tronco.





Figura 2.
Detalle de las lesiones
en el polo cefálico.





Bibliografía

1. Gnann JW Jr. Varicella-zoster virus: atypical presentations and unusual complications. *J Infect Dis.* 2002;186 Suppl 1:S91-8. doi:10.1086/342963
2. Bravo Laguna M, García Miguel MJ, Baquero Artigao F, del Castillo Martín F. Coagulación intravascular diseminada asociada a varicela: una complicación poco frecuente. *An Pediatr (Barc).* 2006;64:501-2. doi:10.1157/13087887





33

Lesión nodular supurativa cervical

Leonor Revelles Peñas
Ana María González Pérez
David Revilla Nebreda
Alberto Conde Ferreirós



Anamnesis

Hombre de 74 años con antecedentes de DM tipo 2, HTA, fibrilación auricular y VHB activa en tratamiento con entecavir. Recibió trasplante hepático hace 12 años por hepatocarcinoma, motivo por el que se encuentra en tratamiento inmunosupresor con micofenolato de mofetilo y tacrolimus. Desde hace 1 año recibe tratamiento con isoniazida, etambutol y pirazinamida por tuberculosis pulmonar, intestinal y ganglionar.

Acudió a Dermatología por lesiones compatibles herpes zóster diseminado de una semana de evolución. Además, llamaba la atención una lesión ulcerada en área cervical izquierda de 2 meses de evolución que persistía a pesar de haber sido tratada con antibioterapia oral por su médico de Atención Primaria. El paciente negaba otra sintomatología asociada con excepción de anorexia y pérdida de peso no cuantificada de meses de evolución.

Exploración física

El paciente presentaba buen estado general. No se objetivaba fiebre. En la región lateral cervical izquierda, presentaba una lesión ulcerada, adherida a planos profundos, de 3 cm de tamaño que no era dolorosa a la palpación (**Figura 1A**). La lesión presentaba secreción hemática y purulenta (**Figura 1B**). No se palpaban adenopatías locorregionales ni a distancia. En tronco, extremidades superiores e inferiores se observaron lesiones vesiculosas agrupadas sobre base eritematosa, junto con lesiones costrosas, distribuidas de forma salpicada.



Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia punch de la lesión laterocervical. Se obtuvo tejido para estudio anatomopatológico y para cultivo microbiológico.

El estudio histológico evidenció una dermatitis crónica granulomatosa necrotizante tuberculoide, compatible clínicamente con escrofuloderma (**Figura 2A y B**). La técnica de Ziehl-Neelsen para la identificación de bacilos ácido-alcohol resistentes no aportó hallazgos significativos. El cultivo microbiológico continúa pendiente de resultados.

Diagnóstico

Escrofuloderma cervical lateral.

Tratamiento

El paciente continuó el tratamiento antituberculoso con isoniazida, etambutol y pirazinamida hasta completar un año de tratamiento. También realizó tratamiento con aciclovir iv y curas locales con fomentos de sulfato de cinc 1:1000 y mupirocina pomada dada la infección por herpes zóster diseminado concomitante.

Evolución

A pesar del tratamiento antituberculoso, persiste la lesión cervical compatible con escrofuloderma, por lo que el paciente es subsidiario de tratamiento quirúrgico adyuvante.



Comentario¹⁻⁴

Las lesiones cutáneas son manifestaciones relativamente infrecuentes en la tuberculosis (1-2% de los pacientes infectados). La escrofuloderma consiste en una forma multibacilar que aparece como consecuencia de la extensión endógena por autoinoculación desde estructuras adyacentes a la piel (ganglios linfáticos, hueso, etc).

Clínicamente suele manifestarse como un nódulo subcutáneo firme, no doloroso, rojomarronáceo y adherido a planos profundos. Las localizaciones más frecuentemente afectadas son el cuello, las axilas y las ingles; siendo los ganglios linfáticos cervicales la fuente más frecuente de infección. Estos nódulos van aumentando de tamaño hasta formar úlceras y trayectos fistulosos que drenan material seroso, purulento o caseoso a la piel. El diagnóstico se basa en la identificación del microorganismo causante mediante cultivo, PCR o biopsia cutánea.

El tratamiento no difiere al de la tuberculosis sistémica, que consiste en una asociación de antibióticos sistémicos que han de mantenerse al menos 2 meses tras la resolución completa de las lesiones cutáneas. La intervención quirúrgica no se realiza de forma rutinaria, pero puede resultar útil como tratamiento adyuvante en casos extensos o recidivantes.





Figura 1A y B.

Lesión nodular subcutánea, ulcerada y adherida a planos profundos. Mide 3 cm de diámetro. Se observa secreción sanguinopurulenta.



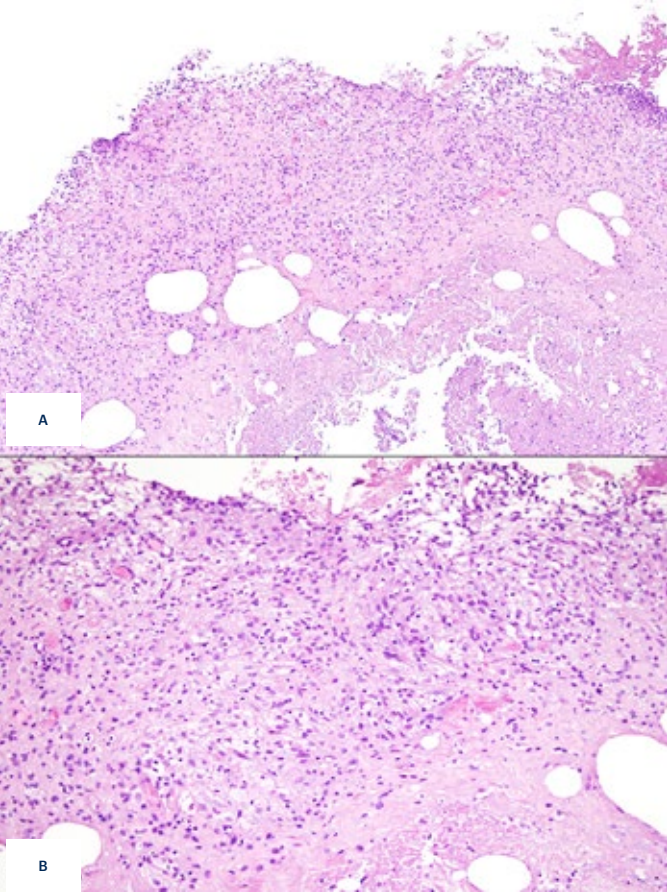


Figura 2.

Estudio histológico HE.

A) (20x). se observa un denso infiltrado inflamatorio de naturaleza granulomatosa.

B) (40x). A mayor aumento este infiltrado está compuesto por histiocitos epitelioides de citoplasma amplios y núcleos sin atipia. Se disponen formando una empalizada alrededor de material necrótico y eosinófilo.





Bibliografía

1. Frankel A, Penrose C, Emer J. Cutaneous Tuberculosis: A Practical Case Report and Review for the Dermatologist. *The Journal of Clinical and Aesthetic Dermatology*. 2009;2:19.
2. Barbagallo J, Tager P, Ingleton R, Hirsch RJ, Weinberg JM. Cutaneous Tuberculosis. *Am J Clin Dermatol*. 2002;3:319-28. doi:10.2165/00128071-200203050-00004
3. Handog EB, Gabriel TG, Pineda RTV. Management of cutaneous tuberculosis. *Dermatologic Therapy*. 2008;21:154-61. doi:10.1111/j.1529-8019.2008.00186.x
4. Padmavathy L. Utility of polymerase chain reaction as a diagnostic tool in cutaneous tuberculosis. *Indian Journal of Dermatology, Venereology, and Leprology*. 2003;69:214.





34

Mujer con pérdida localizada del tacto

Iago Meilán Sánchez
Nieves Martínez Campayo
Isidro Rego Campuzano
Mónica Roncero Riesco



Anamnesis

Mujer de 38 años, residente en una zona rural del área de Benga, distrito de Nkhotakota, Malawi. Sin antecedentes de interés ni tratamientos habituales. Consultó por placas de un año de evolución en cara extensora de ambos antebrazos, donde aquejaba pérdida de la capacidad para distinguir la temperatura del agua. No refería clínica sistémica ni otra sintomatología.

Exploración física

A la exploración física se apreciaban placas de gran tamaño, infiltradas, de tacto granulomatoso y de coloración más intensa que la piel circundante. Los bordes estaban muy bien delimitados y el número de lesiones era de una en el antebrazo derecho y dos en el contralateral (**Figura 1**). Sobre las placas existía alopecia completa, con pérdida de los folículos. Además, se objetivó pérdida de sensibilidad térmica, dolorosa y táctil. Para ello, se pidió a la paciente discernir al tacto entre sendos tubos de agua fría y agua caliente, así como entre la base y el extremo de una aguja, sin que hubiese sido capaz de conseguirlo. En ambos codos se podían palpar los nervios cubitales, que estaban hipertrofiados. La paciente conservaba la movilidad y sensibilidad distales, así como la integridad de dedos y manos. En el resto de la exploración general, cutánea y neurológica no se apreciaron otras alteraciones.



Exploraciones complementarias

Se practicó una biopsia con punch de 4 mm de diámetro y 7 mm de profundidad en la placa de antebrazo derecho, y se estudió mediante hematoxilina-eosina y técnicas de Ziehl-Neelsen y Fite-Franco. Se observó una piel con un infiltrado inflamatorio mixto de predominio granulomatoso que ocupaba todo el espesor dérmico. Este infiltrado estaba formado por granulomas de histiocitos epitelioides con salpicadas células gigantes multinucleadas, dispuestas formando cordones horizontales y verticales perivasculares, perianexiales y perineurales. Los granulomas no presentaban necrosis, observando en la periferia un discreto componente linfocitario acompañante (**Figura 2**). Mediante Ziehl-Neelsen y Fite-Franco para bacilos ácido-alcohol resistente no aportaron hallazgos significativos. Por ende, el diagnóstico anatomopatológico fue de dermatitis granulomatosa no necrotizante, altamente sugestivo de lepra a pesar de la negatividad de las técnicas histoquímicas.

Diagnóstico

En base a la clínica y anatomía patológica se estableció el diagnóstico de lepra. Dado el escaso número de lesiones, la morfología y buena delimitación de las mismas, así como la hipoestesia acompañante y la ausencia de bacilos en la biopsia, se clasificó como lepra tuberculoide (TT). En 1997, la OMS publicó una nueva clasificación para facilitar la clasificación y la elección del tratamiento en áreas endémicas sin acceso a pruebas diagnósticas complementarias. Usando esta clasificación, basada en el número de lesiones, estaríamos ante una lepra paucibacilar (entre dos y cinco lesiones).



Tratamiento

Se inició tratamiento, proporcionado de manera gratuita por la OMS, con dapsona 100 mg al día y rifampicina 600 mg en dosis mensual supervisada durante un total de 6 meses.

Evolución

La paciente completó los 6 meses de tratamiento, supervisado por personal sanitario local, de forma satisfactoria, con mejoría de las placas aunque sin recuperar por completo la sensibilidad táctil y térmica en la zona. No presentó ninguna reacción lepromatosa ni antes ni durante el tratamiento.

Comentario

Además de la diferencia de pigmentación entre piel negra y blanca, existen importantes diferencias estructurales y semiológicas. Cabe resaltar la ausencia de eritema, adquiriendo las lesiones tonos grisáceos, que tienden al violeta o hiperpigmentados¹. Los movimientos migratorios en nuestra sociedad, que se verán acentuados en los próximos años por las consecuencias del cambio climático, nos obligan a familiarizarnos con las dermatosis tropicales más frecuentes, así como con las características anatómicas y semiológicas de la piel negra. Respecto a la lepra, estamos ante una enfermedad cuyos objetivos de erradicación fijados por la OMS se ven continuamente incumplidos. Se define esta como una prevalencia menor a 1 caso por 10.000 habitantes², y si bien las estadísticas oficiales hablan de erradicación en países como Malawi, nuestra experiencia clínica en las sucesivas campañas en este país nos hacen sospechar que estos datos se deben a la debilidad de sus sistemas sanitarios y a la falta de recursos para el diagnóstico, tratamiento y comunicación de todos los casos^{3,4}. Por ello, es necesario incrementar los esfuerzos en la erradicación mundial de esta enfermedad.





Figura 1.

Placas granulomatosas,
alopécicas e
hipoestésicas en
antebrazo izquierdo.



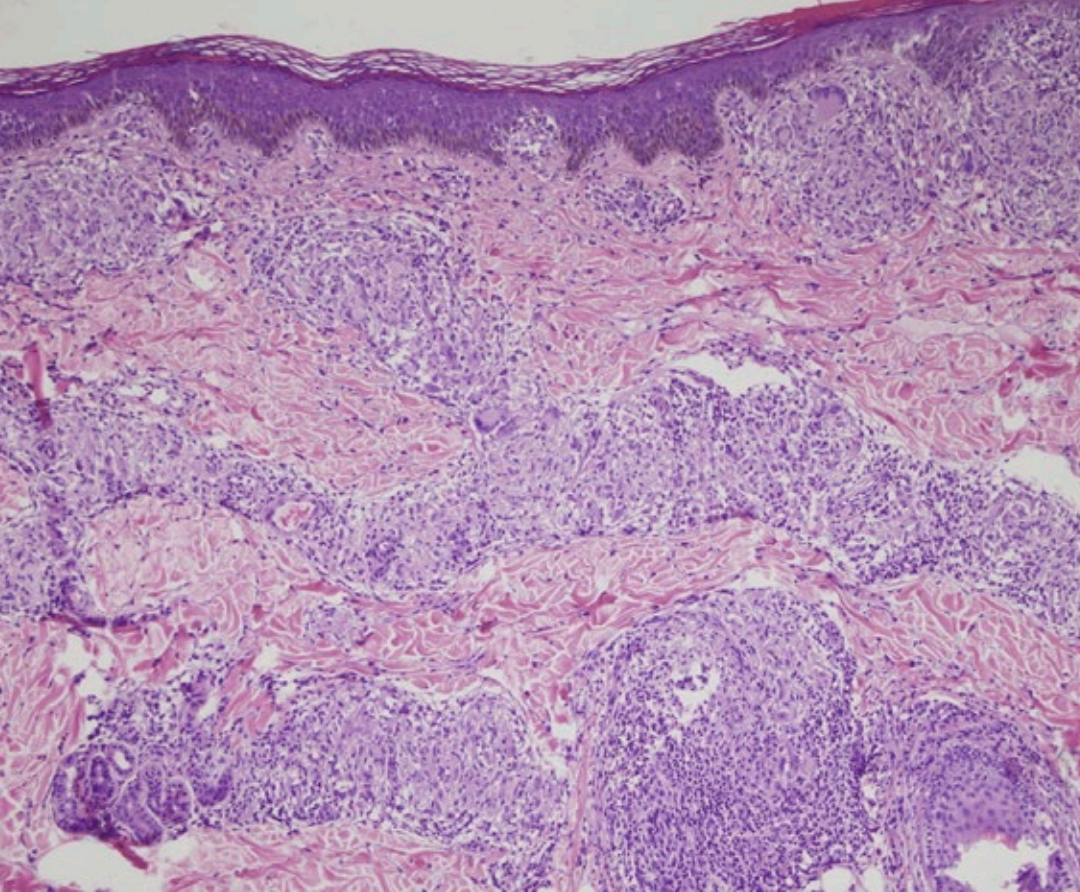


Figura 2.

Infiltrado inflamatorio mixto de predominio granulomatoso con disposición perivascular, perianexial y perineural.





Bibliografía

1. Kelly AP. Dermatology of Black Skin. Arch Dermatol. 1988;124(7):1136. doi:10.1001/archderm.1988.01670070100035
2. WHO. Global Leprosy Strategy: Accelerating towards a leprosy-free world. New Dheli: WHO; 2016.
3. Msyamboza, K.P., Mawaya, L.R., Kubwalo, H.W. et al. Burden of leprosy in Malawi: community camp-based cross-sectional study. BMC Int Health Hum Rights 12, 12 (2012). doi:10.1186/1472-698X-12-12
4. Roe, C., May, L.S. A case of leprosy in Malawi. Making the final push towards eradication: a clinical and public health perspective. Infect Dis Poverty 5, 90 (2016). doi:10.1186/s40249-016-0176-z





Dermatosis en relación con la medicina interna





Contenido

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

01. Una úlcera que no cura.....	388
02. Unas lesiones con un color especial.....	394
03. Y si le digo que no son moluscos, ¿qué creería que son?.....	401
04. Pequeñas lesiones agrupadas en mejilla izquierda: un hallazgo incidental que puede salvar una vida.....	413
05. Exantema evanescente en paciente gestante.....	421
06. De lo externo a lo interno: el gran cluedo cutáneo.....	429
07. Livedo racemosa persistente e infartos múltiples.....	439
08. ¡No todo es lupus!.....	446
09. Lesiones palmares autorresolutivas.....	454
10. Interconsulta de urgencias por una celulitis “rara”.....	461
11. Un trasplantado de médula ósea con lesiones lineales.....	468
12. Lesiones cutáneas en regiones fotoexpuestas y síntomas neurológicos.....	474
13. Lesiones cutáneas en miembros inferiores: ¿vasculitis o algo más?.....	482
14. Azul oscuro casi negro.....	489
15. Pápulas violáceas en las mejillas de un varón joven.....	498
16. Eritema “gyratum repens”: siguiendo las huellas.....	505





Contenido

17. Eritema nodoso, clave para el diagnóstico de una enfermedad sistémica.....	512
18. Erupción cutánea tras tratamiento con inhibidores del TNF	519
19. Pápulas queratósicas en paciente con enfermedad renal crónica avanzada	526
20. Placa anular y todo lo que hay que descartar	533
21. Angioedema facial resistente al tratamiento en paciente fumadora	540
22. Una pustulosis diseminada poco frecuente	547

Dermatosis
en relación con
la medicina interna





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

01

Una úlcera que no cura

Ana Taibo Martínez
Iago Meilán Sánchez
Nieves Martínez Campayo
Sabela Paradela de la Morena



Anamnesis

Mujer de 87 años en diálisis por enfermedad renal crónica estadio V en probable relación a nefroangioesclerosis, que ingresa en el Servicio de Dermatología por una úlcera en la pierna izquierda desde hace 4 semanas con mala evolución.

Exploración física

A la exploración, se apreciaba una úlcera dolorosa con necrosis central, sobre una base de púrpura retiforme en la cara externa de la pierna izquierda. No se observaron lesiones en la pierna contralateral ni en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Se solicitó un análisis con hemograma, coagulación, bioquímica incluyendo metabolismo fosforocálcico, reactantes de fase aguda, complemento, proteinograma y serologías. La paciente presentaba un hiperparatiroidismo secundario a la ERC (FG<15 ml) con PTHi de 1166,9; hiperfosforemia (P 5,9) e hipocalcemia (Ca 8).

Se realizó también una radiografía de la pierna izquierda, en la que se objetivó intensa ateromatosis vascular calcificada en territorio femoropoplíteo y tibioperoneo lateral.

Tomamos un cultivo de la úlcera mediante biopsia profunda de la lesión, en el cual se aisló *Pseudomona aeruginosa*. Asimismo, se confirmó el diagnóstico con una biopsia punch del borde superior de la lesión. En la dermis y tejido celular subcutáneo, se observaron arterias de mediano y pequeño calibre con calcificaciones en la pared mediante técnica de Von Kossa, con zonas de fibrosis y necrosis, y muchos vasos obliterados.



01 Dermatitis en relación con la medicina interna

Diagnóstico

Calcifilaxis o arteriopatía urémica calcificante.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con tiosulfato sódico intravenoso así como curas locales diarias con sulfadiazina argéntica y antibioterapia.

Evolución

Con el tratamiento instaurando durante el ingreso, se produjo una importante mejoría clínica y analítica, por lo que se decidió el alta y continuar con curas ambulatorias.

Comentario¹⁻⁴

La calcifilaxis es un proceso poco frecuente y grave en relación a enfermedad renal crónica y diálisis. En la calcifilaxis, además del depósito de sales cálcicas, muy frecuente en la insuficiencia renal crónica, se produce una fibrosis parietal y trombosis de los vasos de pequeño y mediano calibre, dando lugar a necrosis y úlceras intensamente dolorosas.

En general, estos pacientes presentan una evolución tórpida a pesar de las intervenciones terapéuticas, siendo la sepsis de origen cutáneo una causa frecuente de muerte.





01

Dermatosis en relación
con la medicina interna



Figura 1.
Úlcera sobre base de
púrpura retiforme.



I



I



Figura 2.
Radiografía de pierna izquierda lateral y
anteroposterior.





01

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Cucchiari D, Torregrosa JV. Calcifilaxis en pacientes con enfermedad renal crónica: una enfermedad todavía desconcertante y potencialmente mortal. *Nefrología* 2018;38(6):579-586. doi:10.1016/j.nefro.2018.05.007
2. Fernández M, Morales E, Gutiérrez E, Polanco N, Hernández E, Mérida E, Praga M. Calcifilaxis: más allá de CKD-MBD. *Nefrología* 2017; 37(5):501-507. doi:10.1016/j.nefro.2017.02.006
3. Gómez de la Fuente E, Vicente FJ, Álvarez JG, Naz E, Palencia SI, Pinedo F, López-Estébaranz JL. Calcifilaxis en pacientes dializados. *Actas Dermosifiliogr* 2004;95(3):178-82. doi:10.1016/S0001-7310(04)76792-7
4. Jiménez-Gallo D, Ossorio-García L, Linares-Barrios M. Calcinosis Cutis and Calciphylaxis. *Actas Dermosifiliogr.* 2015 Dec;106(10):785-94. doi:10.1016/j.ad.2015.09.001





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

02

Unas lesiones con un color especial

Carlota González Moure
Pedro Gil Pallares
Sandra Peña López
Teresa Usero Bárcena



02 Dermatitis en relación con la medicina interna

Anamnesis

Mujer de 46 años, deportista, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 1 y celiaquía, que acude a consultas de Dermatología por un cuadro de un mes de evolución de lesiones cutáneas pruriginosas, localizadas en dorso de manos, extremidades superiores, cara y cuello. La paciente realiza actividad física intensa de forma habitual, y no refería debilidad muscular, ni dolor o rigidez articular. Tampoco astenia, pérdida de peso, disfagia o disnea. No había presentado aftas, alopecia, ni fotosensibilidad y no describía ninguna otra clínica tanto cutánea como sistémica.

Exploración física

En manos presentaba múltiples pápulas de pocos milímetros, eritematovioláceas, no descamativas y confluentes, localizadas en dorso de las articulaciones metacarpofalángicas (MCF) e interfalángicas (IF). También se apreciaba eritema periungueal e hipertrofia de las cutículas con alguna hemorragia en astilla (**Figura 1**).

En la región distal del antebrazo izquierdo y codos, se observaron placas de coloración violácea, bien delimitadas. A nivel facial destacaba un eritema violáceo en región malar, dorso nasal y borde de implantación del cuero cabelludo frontal y occipital (**Figura 2**). No presentaba lesiones a otros niveles.



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de la placa del antebrazo izquierdo. En el estudio con hematoxilina - eosina (HE) se encontró una dermatitis de interfase de tipo degeneración vacuolar, ausencia de queratinocitos necróticos en la epidermis, y una dermatitis perivascular superficial con depósito de mucina en dermis superficial. Con la inmunofluorescencia directa no se observó banda lúpica. Las enzimas musculares, creatina cinasa (CK) y aldolasa, resultaron dentro de los parámetros normales, y el estudio de autoinmunidad demostró positividad para los autoanticuerpos antinucleares (ANA: 1/320), y anti-SAE1 en el panel específico de miositis. Tras confirmarse el diagnóstico, se ampliaron estudios para descartar afectación sistémica, tanto a nivel muscular como pulmonar, que por el momento han resultado dentro de la normalidad, y se realizó un cribado de tumores malignos sin hallarse patología subyacente.

Diagnóstico

Con los datos clínicos, la información aportada por el estudio histopatológico y el resto de pruebas se llegó al diagnóstico de dermatomiositis amiopática del adulto con autoanticuerpos anti-SAE1.

Tratamiento

Dada la ausencia de afectación sistémica, se inició tratamiento de las lesiones cutáneas con corticoesteroides tópicos de alta potencia y se recomendó fotoprotección estricta.



02 Dermatitis en relación con la medicina interna

Evolución

Con el tratamiento tópico pautado se consiguió la atenuación de las lesiones hasta prácticamente su desaparición y un buen control del prurito. La paciente permanece asintomática desde el punto de vista sistémico y se encuentra a seguimiento con controles de forma periódica y cribado de tumores anual, sin que se hayan detectado datos de afectación muscular, enfermedad pulmonar intersticial o neoplasias malignas subyacentes hasta la fecha.

Comentario

La dermatomiositis (DM) es una enfermedad autoinmune del tejido conectivo de causa desconocida y poco frecuente. Puede afectar tanto a nivel cutáneo como sistémico, por lo que es importante realizar estudios para descartar afectación muscular o pulmonar y descartar solapamiento con otras conectivopatías. En adultos hay que realizar un cribado periódico de tumores, ya que puede ser una enfermedad paraneoplásica. Por otra parte, resulta valiosa la detección de autoanticuerpos, en especial los autoanticuerpos específicos de miositis, con una especificidad diagnóstica superior al 90%¹, y que además se han asociado a determinados fenotipos clínicos. Los anti-SAE, que fueron detectados en nuestro caso, son muy poco frecuentes, ya que se han descrito en el 1,5 a 8% de los pacientes con DM². Se asocian a una presentación inicial exclusivamente cutánea (dermatomiositis amiopática), con desarrollo posterior de clínica muscular en algunos pacientes. También están relacionados con un incremento del riesgo de tumores³ y se han descrito casos con afectación pulmonar y disfagia.





A



B

02

Dermatosis en relación
con la medicina interna



Figura 1.
Pápulas de
Gottron: pápulas
eritematovioláceas en
dorso de articulaciones
MCF e IF de ambas
manos (A); leve
hipertrofia de cutículas
con eritema periungueal
(B).





Figura 2.

Signo de Gottron: placa eritematoviolácea no descamativa en codo izquierdo (A); eritema violáceo en zona de implantación de cuero cabelludo a nivel occipital (B).



A



B





02

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Merlo G, Clapasson A, Cozzani E, Sanna L, Pesce G, Bagnasco M, et al. Specific autoantibodies in dermatomyositis: a helpful tool to classify different clinical subsets. *Arch Dermatol Res* 2017;309:87-95. doi:10.1007/s00403-016-1704-1
2. Jia E, Wei, J, Geng H, Qiu X, Xie J, Xiao Y, et al. Diffuse pruritic erythema as a clinical manifestation in anti-SAE antibody-associated dermatomyositis: a case report and literature review. *Clin Rheumatol* 2019;38:2189-93. doi:10.1007/s10067-019-04562-w
3. Yang H, Peng Q, Yin L, Li S, Shi J, Zhang Y, et al. Identification of multiple cancer-associated myositis-specific autoantibodies in idiopathic inflammatory myopathies: a large longitudinal cohort study [published correction appears in *Arthritis Res Ther*. 2018 Apr 11;20(1):71]. *Arthritis Res Ther*. 2017;19(1):259. Published 2017 Nov 25. doi:10.1186/s13075-017-1469-8





03

Y si le digo que no son moluscos, ¿qué creería que son?

Carolina Alexandra Domínguez Mahamud

Aina Vila Payeras

Amador Solá Truyols

Joan Francisco Mir Bonafè



03 Dermatitis en relación con la medicina interna

Anamnesis

Se presenta el caso de un varón de 52 años, sin alergias medicamentosas conocidas. Como único antecedente de interés, destacaba la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) diagnosticado en 2011. No realizaba tratamiento antirretroviral ni controles con ningún especialista por decisión propia.

El paciente se encontraba ingresado en medicina interna por un cuadro de cefalea, fiebre y síndrome confusional de 1 semana de evolución. Además refería que desde hacía 2 semanas estaba más cansado, con malestar general por lo que había perdido algo de peso. Se nos interconsultaba para la valoración de la aparición simultánea a la clínica sistémica de unas lesiones papulares en cara, no pruriginosas con sospecha de *molluscum contagiosum* y eritema y descamación a nivel del triángulo nasogeniano de aparición la última semana. No se había aplicado ningún tratamiento tópico o emoliente previamente o posterior a la aparición.

Exploración física

A la exploración, presentaba múltiples pápulas anulares, umbilicadas, de color piel, alguna con región central deprimida ampliamente distribuidas a nivel de frente, mentón y regiones laterales del cuello de entre 3-5 mm (**Figura 1**). En región del triángulo nasogeniano se apreciaba eritema y descamación, con costras mielicéricas en región de la barba (**Figura 2**). Las extremidades superiores e inferiores destacaban cambios ictiosiformes, no presentes previamente, con una xerosis cutánea llamativa, constituida por pequeñas escamas parduzcas, poligonales y adheridas (**Figura 3**). No se objetivó afectación de la mucosa bucal, ni del cuero cabelludo, así como tampoco adenopatías locoregionales palpables ni otros hallazgos destacables.



Exploraciones complementarias

A su ingreso el paciente presentaba una temperatura de 38,5°C y tensión arterial 100/58 mmHg. Desde medicina interna se procedió a realizar un análisis sanguíneo donde destacaba una hemoglobina de 8 g/dl, (anemia hipocrómica y microcítica), leucocitos de $3,80 \times 10^9/L$, carga viral >50.000 copias/ml y recuento de CD4 de 13 células/mm³, una radiografía de tórax donde se objetivaban opacidades peribroncovasculares bilaterales de predominio en campos inferiores (**Figura 4**) y una punción lumbar con líquido cefalorraquídeo (LCR) ligeramente turbio con glucosa 38 mg/dl, proteínas 55 mg/dl, leucocitos 7/mm³ y eritrocitos 3/mm³ compatible con un cuadro infeccioso.

Como pruebas de diagnóstico final, los hemocultivos a las 72 horas fueron positivos para *Cryptococcus neoformans* y el LCR mostraba una tinción con tinta China positiva al teñir toda la preparación de negro excepto la cápsula del criptococo (**Figura 5**).

Desde Dermatología se realizaron dos biopsias de las lesiones umbilicadas en región frontal. Una se utilizó para cultivo de hongos y bacterias y la segunda para anatomía patológica. El cultivo mostró crecimiento de un hongo levaduriforme, ureasa positivo compatible con *Criptococo neoformans*, y el informe histopatológico describe infiltrado granulomatoso difuso que envuelve toda la dermis. A mayor aumento se aprecian múltiples estructuras redondas/ovaladas de 4-6µm, encapsuladas formando espacios claros de apariencia mucoide (**Figura 6**).



03 Dermatitis en relación con la medicina interna

Diagnóstico

Tras todas las pruebas realizadas se llegó al diagnóstico de criptococosis diseminada, con afectación pulmonar, meníngea y cutánea en paciente VIH sin control inmunológico (estadío C3).

Respecto a la clínica cutánea, a pesar de haber pensado en un primer momento que se trataban de *molluscum contagiosum*, los hallazgos histológicos confirmaron que se trataba de lesiones de criptococosis cutánea.

Además el paciente presentaba múltiples dermatosis características del VIH. Entre ellas, dermatitis seborreica, que es la más frecuente en estos pacientes, llegando al 80% cuando se tiene el diagnóstico de SIDA¹ y por otro lado, una ictiosis adquirida que refleja la relación proporcional de xerosis cutánea con el grado de inmunosupresión².

Tratamiento

Se procedió a tratar al paciente con amfotericina B intravenosa a 0,5 mg/kg/día y fluconazol intravenoso a 200 mg/día para cubrir la criptococosis diseminada, se pautó ciclopirox tópico en la cara con lavados de ketoconazol gel al 2% para la dermatitis seborreica y emolientes para la xerosis cutánea.

Evolución

A pesar del inicio del tratamiento precoz, el paciente presentó una mala evolución con persistencia de la obnubilación y fiebre, siendo éxitus a las 48 horas del ingreso.



Comentario

La criptococosis cutánea (CC) es signo de una fase tardía de infección diseminada de *Cryptococcus* en pacientes muy inmunocomprometidos ($CD4 < 100 \text{ c/ml}$), asociada a mal pronóstico³ pues la mortalidad alcanza el 70-80% sin tratamiento². La incidencia de la CC es del 10-15%⁴, pudiendo preceder a la clínica sistémica y cambiando el pronóstico del paciente si se sospecha. Sin embargo, su diagnóstico es difícil al poder asemejarse a múltiples dermatosis: vesículas herpetiformes, lesiones acneiforme, nodulares, eccematosas, celulíticas o simulando carcinoma basocelular, sarcoma de Kaposi-like, o molluscum contagiosum-like⁵, siendo esta última la más frecuente y pudiendo coexistir ambas patologías en una misma lesión⁶. Este fenómeno también ha sido descrito con sarcoma de Kaposi o leishmania⁷.

Los MC son lesiones frecuentes en los pacientes VIH muy inmunosuprimidos, con incidencia del 5-18%. Pueden simular muchas otras patologías, a parte del CC, como herpes zóster o infecciones por *Penicillium marnefei* o *Histoplasma capsulatum*^{8,9,10}. La biopsia establecerá el diagnóstico de certeza, pero la clínica nos puede hacer sospechar de CC cuando la aparición de múltiples lesiones faciales es abrupta, son de pequeño tamaño y con centro ulcerado.

Con este caso de CC, remarcamos la importancia de la dermatología para realizar un diagnóstico precoz de las infecciones oportunistas pudiendo cambiar el pronóstico y supervivencia de los pacientes VIH.





Figura 1.

Múltiples pápulas color
piel, umbilicadas de
3-5 mm de predominio
en frente.





Figura 2.
Eritema y descamación
de triángulo
nasogeniano, con costra
melicérica en región del
bigote.





Figura 3.
Escamas parduzcas
poligonales y adheridas
en región pretibial.





03

Dermatosis en relación
con la medicina interna



Figura 4.
Radiografía de
tórax: opacidades
peribroncovasculares
bilaterales de
predominio en campos
inferiores.



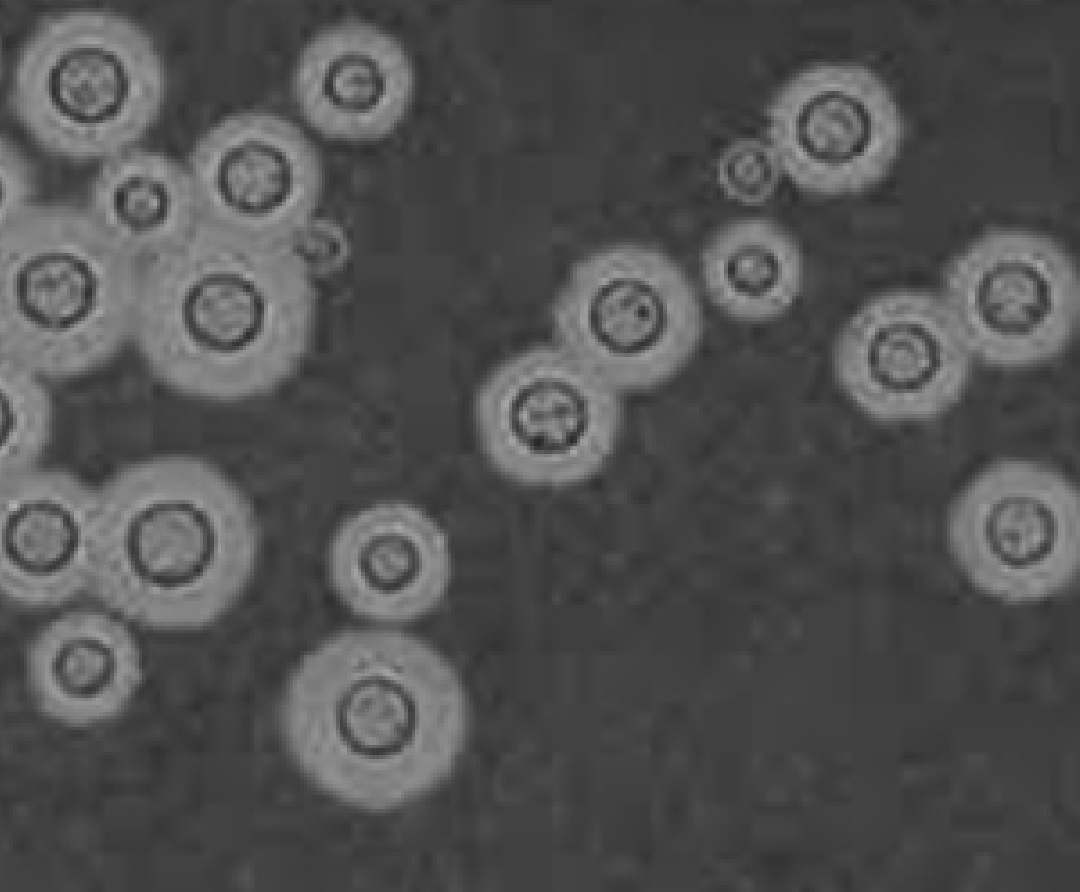


Figura 5.

Tinción con tinta china
de LCR positiva al teñir
toda la preparación
de negro excepto la
cápsula del criptococo.



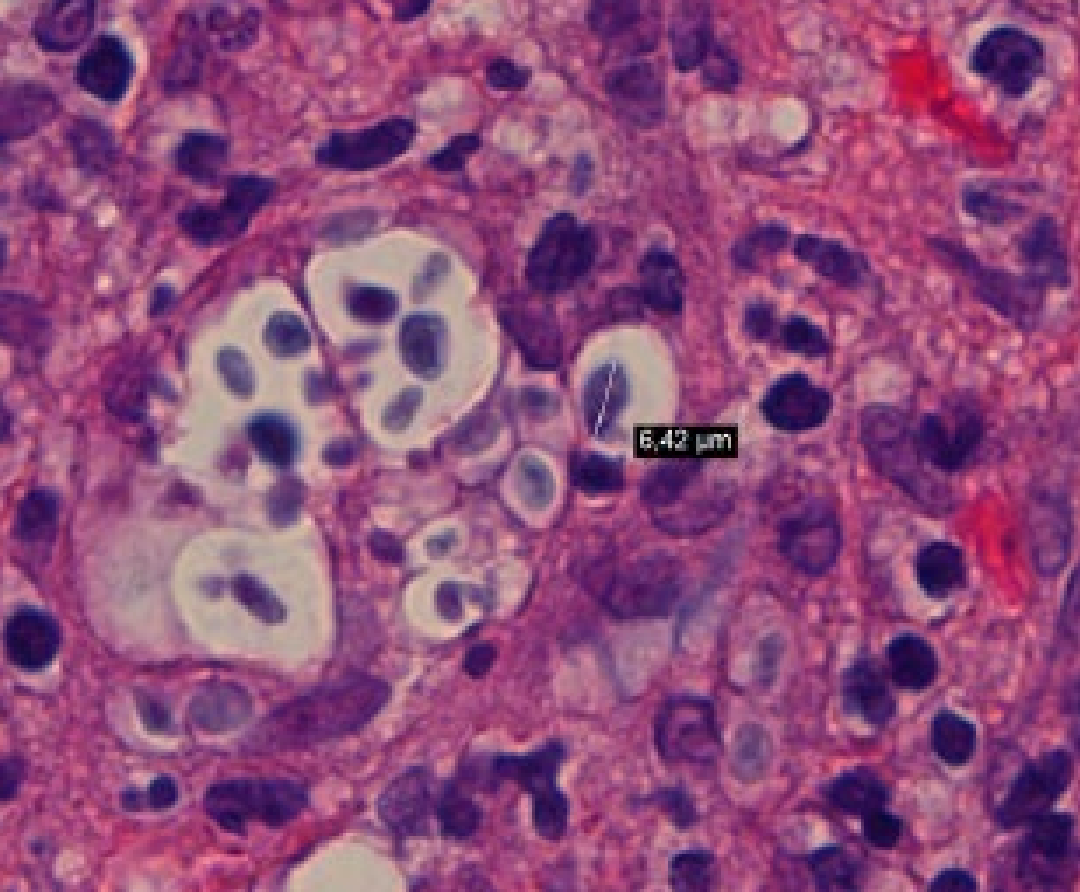


Figura 6.
Múltiples estructuras
redondas/ovaladas de
4-6 μm , encapsuladas
formando espacios
claros de apariencia
mucoides.





03

Dermatosis
en relación con
la medicina interna



Bibliografía

1. Coates SJ, Leslie KS. What's new in HIV dermatology? F1000Research 2019, 8 (F1000 Faculty Rev):980. doi:10.12688/f1000research.16182.1
2. Zhang Y, Cooper B, Gui1 X, Sherer R and Cao Q. Clinical diversity of invasive cryptococcosis in AIDS patients from central China: report of two cases with review of literature. BMC Infectious Diseases 2019; 19:1003-1011. doi:10.1186/s12879-019-4634-7
3. Manfredi R, Mazzoni A, Nametti A, Mastroianni A, Coronado O, Chiodo O. Morphologic features and clinical significance of skin involvement in patients with AIDS-related cryptococcosis. Acta Derm Venereol 1996;76:72.
4. Kim JH, Shin DH, Oh MD, Park S, Kim BK, Choe KW. A case of disseminated cryptococcosis with skin eruption in a patient with acute leukemia. Scand J Infect Dis 2001;33:234-6. doi:10.1080/00365540151061021
5. Murakawa GJ, Kerschmann R, Berger T. Cutaneous Cryptococcus infection and AIDS. Report of 12 cases and review of the literature. Arch Dermatol 1996;132:545-8. doi:10.1001/archderm.1996.03890290079010
6. Langewar DN, Shroff HJ, Kohli MA, Hira SK. Cutaneous cryptococcosis and molluscum contagiosum occurring in the same lesion in a patient with AIDS. Indian J Dermatol Venereol Leprol 1998;64:25-28.
7. Libow LF, Dobert D, Sibulkin D. Co-existent cutaneous cryptococcosis and Kaposi's sarcoma in a patient with the acquired immunodeficiency syndrome. Cutis 1988;41:159-160.
8. Vasanthi S, Padmavanthy BK, Gopal R, Sundaram, Swarup R, Manoharan G. Cutaneous cryptococcosis among HIV infected patients. Indian J Med Microbiol 2002; 20:165-6.
9. Rajetha D, Janaki C, Sentaiselvi G, Janaki VR. Disseminated cutaneous cryptococcosis in a patient with HIV infection. Indian J Dermatol 2004;49:90-2.
10. Sornum A. A mistaken diagnosis of Molluscum contagiosum in a HIV-positive patient in rural South Africa. BMJ. Rural medicine. Case Reports 2012;2012:bcr2012007539. doi:10.1136/bcr-2012-007539

Y si le digo que no son moluscos, ¿qué creería que son?





04

Pequeñas lesiones agrupadas en mejilla izquierda: un hallazgo incidental que puede salvar una vida

Cecilia Buján Bonino
Patricia Pérez Feal
Gabriela Pita da Veiga Seijo
Elena Rosón López



04 Dermatitis en relación con la medicina interna

Anamnesis

Mujer de 48 años de edad acude a nuestro servicio para consulta de una lesión marronácea y pruriginosa sobre su hombro derecho. De forma incidental, se observan en mejilla izquierda múltiples lesiones sobreelevadas dispuestas en grupo. Al ser interrogada, refiere que las lesiones son de muy larga evolución (aproximadamente 15 años) y no han sufrido cambios recientes. La paciente se encuentra asintomática.

Como único antecedente médico, destaca hipotiroidismo. Sigue tratamiento domiciliario con levotiroxina. Refiere haber sido intervenida quirúrgicamente por miomatosis uterina hace 9 años. Como alergia medicamentosa, consta alergia a amoxicilina-clavulánico. Niega antecedentes personales y familiares de patología dermatológica. Solo subraya carcinoma hepático y diabetes en su padre como antecedente familiar de patología orgánica.

Exploración física

Sobre la mejilla izquierda se observan múltiples lesiones sobreelevadas y bien definidas del color de la piel circundante, de 3-4 mm de diámetro individual y consistencia firme, que se disponen en grupo formando una placa de 2x1,5 cm de diámetro (**Figura 1**). La piel suprayacente y circundante a las lesiones se encuentra inalterada.

No se evidencian lesiones de características similares en otras localizaciones del tegumento.

En cara anterior del hombro derecho, lesión redondeada, regular, pardusca e indurada; compatible con dermatofibroma.



04 Dermatitis en relación con la medicina interna

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia sobre una de las lesiones que componen la placa y se remite para estudio anatomopatológico. El estudio histopatológico demuestra la presencia de fascículos de fibras musculares lisas dispuestas irregularmente que ocupan todo el espesor de la dermis, sin alteraciones en la epidermis (**Figura 2**). A mayor aumento se observa que estas fibras musculares lisas muestran un amplio citoplasma eosinófilo y un núcleo alargado de extremos romos, sin rasgos atípicos ni actividad proliferativa (**Figura 3**). Los hallazgos son concordantes con piloleiomioma. A la luz de la historia clínica y el resultado de la biopsia, se decide llevar a cabo un estudio genético de la paciente. Se identifica una transición de citosina a timina en el exón 7 del gen *FH* (cromosoma 1q42.2): c.1027C>T.

Diagnóstico

La presencia confirmada anatomopatológicamente de piloleiomiomas múltiples sumada al antecedente de miomatosis uterina llevan al diagnóstico clínico de síndrome de Reed o leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple (LCUM)¹. La demostración de una mutación conocida como patogénica² en el gen *FH* confirma el diagnóstico etiológico.

Tratamiento

Dado el carácter benigno de las lesiones y la ausencia de clínica derivada de las mismas, de acuerdo con la paciente no se realizan acciones terapéuticas adicionales. Debido al riesgo incrementado de cáncer renal en estos pacientes con respecto a la población general, se indica seguimiento y resonancia magnética anual³.



04 Dermatitis en relación con la medicina interna

Evolución

No se han detectado por el momento nuevas lesiones cutáneas ni alternaciones en el parénquima renal mediante resonancia.

Comentario

Los piloleiomiomas (PLM) son neoplasias benignas procedentes de las fibras musculares lisas del músculo piloerector. Habitualmente dolorosos, pueden presentarse de forma aislada o múltiple, con distribución tanto difusa como segmentaria¹, como en este caso. Aunque constan PLM múltiples de aparición espontánea, existen formas hereditarias, como su asociación con miomas uterinos, conocida como LCUM. La causa de esta entidad es una mutación heterocigota en el gen codificante de la enzima fumarato hidratasa (FH), implicada en la regulación al alza del factor de transcripción inducible por hipoxia (HIF-1), cuya sobreactividad predispone a la carcinogénesis⁴. El 75-100% de casos de LCUM presentan PLM a partir de la tercera década¹. En el 80-90% de las pacientes se evidencian miomas uterinos de aparición temprana⁵. La importancia de esta patología radica en que entre el 2-16% de los afectados presentarán carcinoma de células renales, generalmente papilar tipo II, más precoces y agresivos que los esporádicos¹. Esta asociación se denomina leiomiomatosis hereditaria y carcinoma de células renales (LHCCR). La correcta identificación de este síndrome permite implementar de cribado de CCR y consejo genético³.



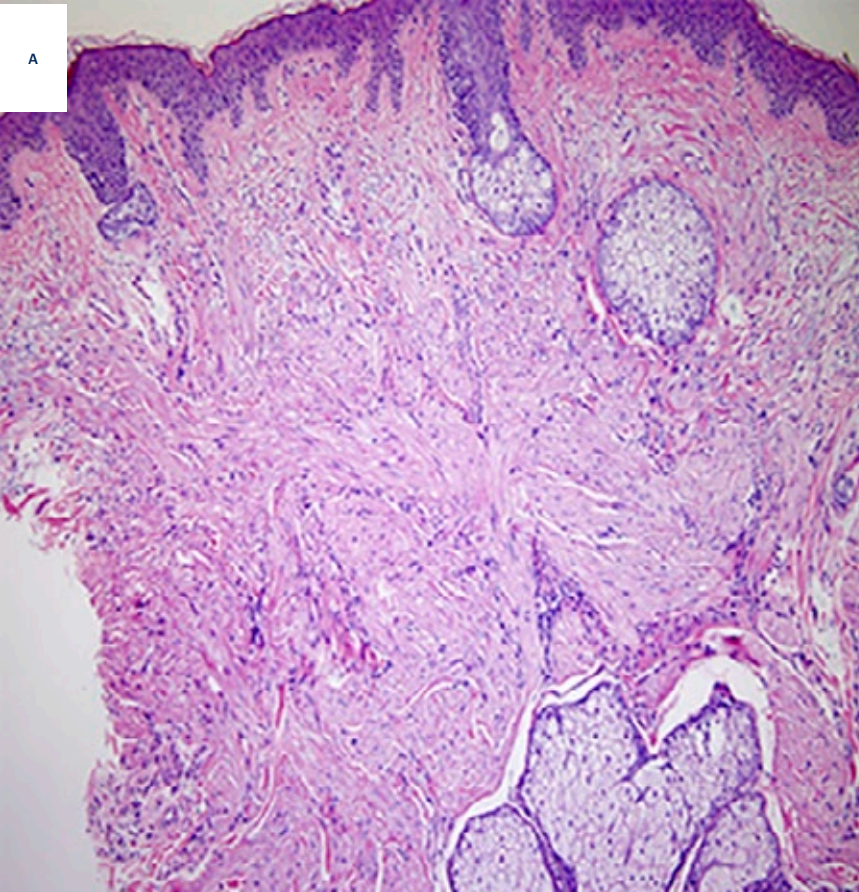


Figura 1.

Iconografía de las lesiones. Formaciones sobreelevadas dispuestas en grupo, del color de la piel circundante, más apreciables al tacto que a la vista.



A



04

Dermatosis en relación
con la medicina interna



Figura 2.

Haces de fibras musculares lisas de
disposición irregular en dermis.



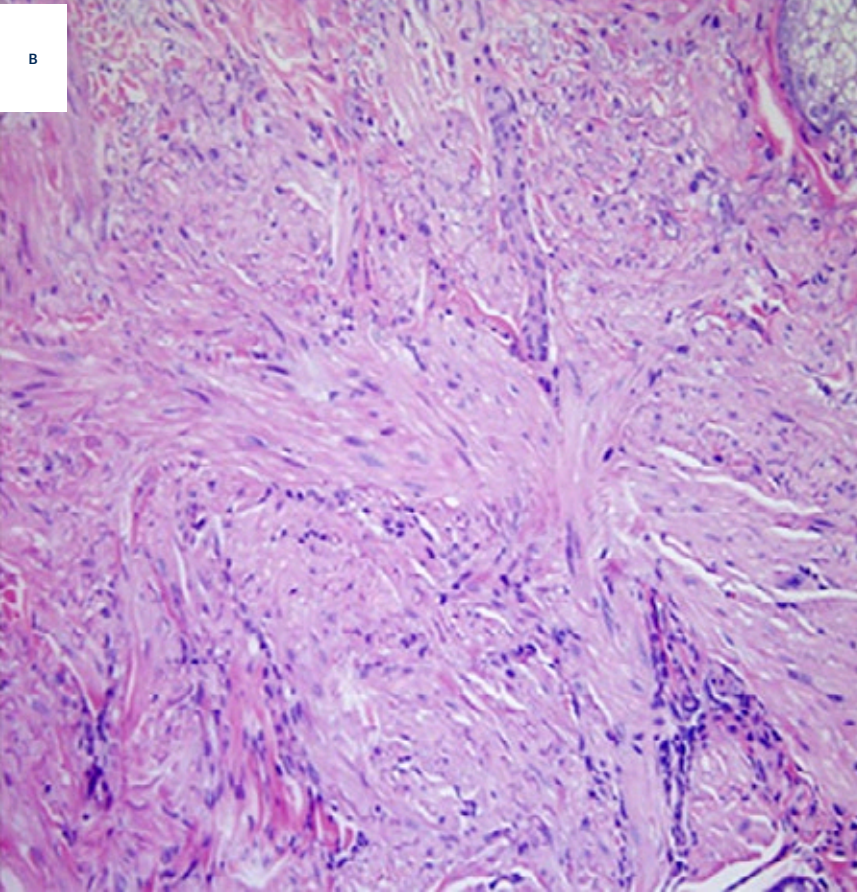


Figura 3.

A mayor aumento, destaca la morfología de los núcleos, con extremos romos, en "puro" o "balón de rugby".





04

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Collgros H, Iglesias-Sancho M, Tribó-Boixareu MJ, Creus-Vila L, Umbert-Millet P, Salleras-Redonnet M. Leiomiomatosis cutánea y uterina múltiple o síndrome de Reed: estudio retrospectivo de 13 casos. *Actas Dermosifiliogr* 2015;106:117-25. doi:10.1016/j.ad.2014.08.005
2. Muller M, Ferlicot S, Guillaud-Bataille M, Le Teuff G, Genestie C, Deveaux S et al. Reassessing the clinical spectrum associated with hereditary leiomyomatosis and renal cell carcinoma syndrome in French FH mutation carriers. *Clin Genet* 2017;92:606-15. doi:10.1111/cge.13014
3. Menko FH, Maher ER, Schmidt LS, Middleton LA, Aittomäki K, Tomlinson I et al. Hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer (HLRCC): renal cancer risk, surveillance and treatment. *Fam Cancer* 2014;13:637. doi:10.1007/s10689-014-9735-2
4. Linehan WM, Rouault TA. Molecular pathways: Fumarate hydratase-deficient kidney cancer--targeting the Warburg effect in cancer. *Clin Cancer Res* 2013;19:3345. doi:10.1158/1078-0432.CCR-13-0304
5. Stewart L, Glenn GM, Stratton P, Goldstein AM, Merino MJ, Tucker MA et al. Association of germline mutations in the fumarate hydratase gene and uterine fibroids in women with hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer. *Arch Dermatol* 2008;144:1584-92. doi:10.1001/archdermatol.2008.517





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

05

Exantema evanescente en paciente gestante

Gloria Baeza Hernández
Ricardo Francisco Rubio Aguilera
Juan Vicente de la Sota
Cristina Martínez Morán



05 Dermatitis en relación con la medicina interna

Anamnesis

Mujer de 31 años, sin antecedentes de interés salvo rinitis alérgica y embarazo de 6 semanas, que consulta por febrícula de una semana de evolución, tos seca, rinorrea, odinofagia, malestar general, mialgias y artralgias sobre todo en pequeñas articulaciones, así como exantema intermitente asintomático que apareció primero en cara anterior de muslos y cara interna de antebrazos. La paciente tenía un gato bien vacunado y había viajado hacia un mes a la ciudad de Alicante, no tenía familiares enfermos y no refería picaduras de insectos. Fue ingresada con sospecha de exantema viral para completar estudio en el servicio de Medicina Interna, con buena evolución clínica y analítica sin tratamiento específico por lo que fue dada de alta a los pocos días con seguimiento en consulta de Ginecología de alto riesgo y Medicina Interna. La paciente acudió a urgencias una semana después del alta por persistencia de la clínica, incluido el exantema no pruriginoso evanescente que respetaba palmas y plantas, con fiebre oscilante de hasta 39°C, por lo que de nuevo ingresó en nuestro centro para ampliar el estudio.

Exploración física

Valoración inicial: buen estado general. Consciente y orientada. Eupneica en reposo. Afebril. Presenta en raíces de muslos por su cara externa y cara ventrodial de ambos antebrazos pápulas eritematoanaranjadas que se agrupan formando placas de mayor tamaño llegando a alcanzar los 5 cm aproximadamente, de bordes geográficos bien definidos sin descamación en superficie ni infiltración (**Figura 1**). No se objetivan lesiones en mucosas, palmas ni plantas. Tampoco se evidencian lesiones sugestivas de picaduras de artrópodos.



05 Dermatitis en relación con la medicina interna

Valoración durante su ingreso en Medicina Interna: regular estado general. Tª 39 °C. No se palpan adenopatías. ACP sin alteraciones. Abdomen RHA+ blando, depresible, no doloroso, sin masas ni megalias, sin signos de irritación peritoneal. Artralgias en carpos sin signos de artritis. Presenta en caras laterales de ambos muslos, glúteos y huesos poplíteos, máculo-pápulas eritematoedematosas de aspecto urticariforme (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Analítica:

- Bioquímica anodina incluido perfil hepático salvo PCR 19,72 mg/dL, VSG 80 mm/h, ferritina 570 ng/mL.
- Hemograma con anemia normocítica-normocrómica, leucocitosis 19140/uL, neutrófilos 86.2%, sin otras alteraciones incluido frotis de sangre periférica.
- Serologías. HIV: negativo. VHB: negativo. VHC: negativo. Toxoplasma IgM e IgG: negativo. Cribado sífilis (prueba treponémica): negativo. Paul Bunnell: negativo. Epstein Barr Capside IgG: positivo. Epstein Barr Capside IgM: positivo. PCR VEB: negativa. Citomegalovirus IgG: negativo. Citomegalovirus IgM: negativo. *Mycoplasma pneumoniae* IgG: positivo. *Mycoplasma pneumoniae* IgM: negativo. Parvovirus B19 IgG: negativo. Parvovirus B19 IgM: negativo. Chikungunya IgG: negativo. Chikungunya IgM: negativo.
- Autoinmunidad: negativa (ANA, anticromatina, antidsDNA, atISSA/Ro52, antiSSA/Ro60, antiSSB, antiSm, antiSM-RNP, antiRNP-68, antiScl70, anticentrómero, antiJo1, antiRibosoma, antifosfolípidos, antiBeta2GPI, anticardioplipina, antiMPO, antiPR3).
- Complemento y factor reumatoide: normales.

Hemocultivos: estériles.



05 Dermatitis en relación con la medicina interna

Ecografía de abdomen y exploración ginecológica: sin alteraciones.

Biopsia punch de piel de muslo: compatible con dermatitis urticariforme.

Descripción: piel con un leve infiltrado inflamatorio de localización perivascular e intersticial, con extensión al ovillo ecрино en profundidad, constituido por linfocitos, neutrófilos y algún eosinófilo. La epidermis no presenta alteraciones histopatológicas significativas. Con tinción de PAS no se han observado hongos.

Diagnóstico

Enfermedad de Still del adulto.

Tratamiento

Durante el segundo ingreso se inició tratamiento con prednisona a dosis intermedias (20 mg/día), hidroxicloroquina 200 mg/día y ácido acetilsalicílico 100 mg/d.

Evolución

Con el tratamiento con prednisona desaparecieron la fiebre, la odinofagia, las artromialgias y el exantema, y se resolvieron las alteraciones analíticas. La paciente refería reaparición de las lesiones evanescentes en muslos durante 1 día cada vez que disminuía la dosis de corticoides a lo largo de la pauta descendente. En la última revisión (semana 21 del embarazo) se suspendió la prednisona tras 4 meses de tratamiento. El embarazo transcurrió sin alteraciones salvo hidronefrosis fetal grado II y parto por cesárea por desproporción pelvicocefálica. Tiene pendiente una nueva revisión en unas semanas.



05 Dermatitis en relación con la medicina interna

Comentario¹⁻⁶

La enfermedad de Still del adulto es una patología autoinflamatoria que se caracteriza por los síntomas que padecía nuestra paciente, con el típico exantema asalmonado evanescente no pruriginoso en tronco y extremidades. También produce dolor abdominal, hepatoesplenomegalia, pleuropericarditis y adenopatías; y como complicaciones graves púrpura trombótica trombocitopénica y síndrome hemofagocítico. Puede ocurrir en forma monofásica, intermitente o crónica. Además de las alteraciones analíticas que presentaba la paciente puede haber elevación de transaminasas. La autoinmunidad y el factor reumatoide son negativos. Puede haber falsos positivos de IgM de cápside de VEB, ya que es poco específica y se positiviza en otras infecciones por virus herpes y otras entidades con gran activación inmune como es nuestro caso. El tratamiento se instaura en función de la gravedad del episodio, escalando desde AINE y glucocorticoides a baja dosis hasta metotrexate, dosis intermedias-altas de corticoides, antiIL1, antiIL6... Se han descrito pocos casos de enfermedad de Still en el embarazo: en casos leves se trata con corticoides orales a dosis bajas, en caso de brotes graves se usan corticoides en forma de pulsos intravenosos o inmunoglobulinas. Parece que esta entidad puede relacionarse con complicaciones obstétricas por lo que se debe de realizar un seguimiento estrecho a las pacientes por parte de Ginecología y Medicina Interna.





Figura 1.
Pápulas
eritematoanaranjadas
evanescentes que
confluyen formando
placas en cara interna
de muñecas (**izquierda**)
y raíz de muslos en su
cara externa (**derecha**).





Figura 2.
Pápulas
eritematoanaranjadas
evanescentes en cara
interna de muslos.





05

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Lipsker D, Gattorno M. Other rheumatologic disorders and autoinflammatory diseases. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*, 4ª edición, Elsevier; 2018, p. 725-726.
2. Piette WW. Rheumatoid Arthritis, Juvenile Idiopathic Arthritis, Adult-Onset Still Disease, and Rheumatic Fever. En: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ et al. *Fitzpatrick's Dermatology*, 9ª edición, McGraw-Hill; 2019, p. 1155-1157.
3. De Carolis S, Cianci F, Del Sordo G, Garofalo S, Garufi C, Lanzone A et al. Adult onset Still's disease and pregnancy. *Autoimmun Rev* 2019;18(9):102356. doi:10.1016/j.autrev.2019.102356
4. Gerfaud-Valentin M, Hot A, Huissoud C, Durieu I, Broussolle C, Seve P. Adult-onset Still's disease and pregnancy: about ten cases and review of the literature. *Rheumatol Int* 2014 Jun;34(6):867-71. doi:10.1007/s00296-013-2765-5
5. UpToDate. Clinical manifestations and diagnosis of adult Still's disease, <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-adult-stills-disease>; 2020 [consultada el 15 de marzo de 2020.]
6. UpToDate. Treatment of adult Still's disease, <https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-adult-stills-disease>; 2020 [consultada el 15 de marzo de 2020].





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

06

De lo externo a lo interno: el gran cluedo cutáneo

Jara Valtueña Santamaría
Daniel Ruiz Sánchez
Leire Barrutia Etxebarria
Esther Leticia Garabito Solovera



Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de nacionalidad Española de 54 años en seguimiento dermatológico por lesiones cutáneas pruriginosas en tronco, con patrón remitente-recurrente, de 8 años de evolución. Las lesiones habían sido atribuidas a atopía/urticaria vasculitis, con mal control clínico. Acude en 2019 por exacerbación del cuadro cutáneo, refiriendo además edema facial, sequedad ocular y bucal. Como antecedentes relevantes destacaba: sialoadenitis crónica, asma y pólipos nasales. Consumo de tabaco y cocaína en el pasado. No presentaba alergias medicamentosas conocidas. Su medicación crónica incluía formoterol/budesonida.

Exploración física

En la exploración física se observó edema facial y lesiones máculo-papulo eritematoedematosas en tronco, de contorno mal definido y distribución salpicada (**Figura 1**). Blanqueaban a la presión y no presentaban características habonosas. Además se objetivó exoftalmos e hipertrofia a nivel de glándulas parótidas y submaxilares.

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea el paciente presentó: Elevación de IgE de 8460 UI/ml (normal <100), y eosinofilia del 18%. La exploración inmunológica posterior mostró: IgG total elevada de 3180,0 mg/dl (normal <2180 mg/dL); aumento de IgG4 con valor de 1.410 mg dL/1 (normal <105). Alta proporción de IgG4 / IgG sanguínea (44,33%).



06 Dermatitis en relación con la medicina interna

Además se objetivó una banda IgG kappa en el proteinograma. Resultados negativos o dentro de la normalidad para marcadores tumorales y serológicos (VHC, VHB, VIH, sífilis y tuberculosis), así como adecuado perfil hormonal y de anticuerpos (incluyendo Síndrome de Sjögren's).

Las exploraciones complementarias así como las imágenes macroscópicas ocular y glandular, objetivaron una disminución de secreción glandular a nivel lacrimal, parotídeo y submandibular, con un marcado edema e hipertrofia tisular a estos niveles.

Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones del tronco. El estudio histológico reveló un notable infiltrado linfoinflamatorio perivascular, acompañado de eosinófilos (**Figura 2**). Se observó un claro predominio de linfocitos T en el plexo venoso superficial y un marcado incremento en el número de células plasmáticas maduras en el plexo vascular profundo (>100 células plasmáticas por campo de gran aumento) (**Figura 3**). Ante este incremento de células plasmáticas, se realizó inmunohistoquímica para IgG4+. La mayoría de las células plasmáticas expresaron IgG4+, con un ratio IgG4/IgG marcadamente elevado del 80% (**Figura 4**). El infiltrado era exclusivamente perivascular sin existir afectación intersticial ni necrosis vascular. Se observó una expresión policlonal de cadenas Kappa:Lambda en proporción 5:1. No se observaron células CD20+, tampoco depósitos inmunes ni cambio mucoide del estroma dérmico.

La biopsia de glándula salivar menor confirmó el diagnóstico de sospecha, cumpliendo con los criterios diagnósticos de esta patología.



Diagnóstico

La clínica y biopsia cutáneas cumplieron criterios de erupción cutánea primaria por enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4); células plasmáticas IgG4+ >10 por campo con un ratio IgG4+/IgG+ > 40%, en paciente con síntomas y criterios sistémicos de ER-IgG4. Dentro de estos criterios se incluyen la infiltración linfoplasmocítica de células IgG4+, la eosinofilia, y, aunque no necesariamente, una elevación de IgG4 sérica^{1,2}.

Se confirmó el diagnóstico de ER-IgG4 con biopsia de glándula salivar menor. Se descartaron Síndrome de Sjögren's y otras patologías al no cumplir criterios ni concordar los hallazgos clínicos.

Se describe un nuevo patrón cutáneo histológico de vasculitis linfoplasmocitaria IgG4+ pura, sin alteración intersticial, no previamente descrito dentro del espectro de la ER-IgG4. Su manifestación clínica se encuadra en la variante descrita como erupción eritematosa o maculopapular inespecífica⁶.

Tratamiento

Se instauró tratamiento de prednisona vía oral 30 mg/día, junto a tratamiento sintomático en las primeras semanas de antihistamínico vía oral 1 comprimido al día. Se añadió calcio y vitamina D oral.

Evolución

Al mes del tratamiento se observó una clara mejoría, tanto a nivel cutáneo como sistémico, con remisión del edema facial. El paciente continúa con tratamiento corticoideo libre de lesiones cutáneas.



Comentario

La piel puede ser una gran y precoz indicadora de enfermedades sistémicas subyacentes por su directa visualización y su accesible biopsia. La ER-IgG4 es un síndrome inmunológico reciente, de etiología incierta, que se presenta como un tumor-like provocando inflamación en múltiples órganos^{1,2}. Su diagnóstico suele verse retrasado por la inespecificidad inicial del cuadro clínico¹. Requiere buena respuesta a corticoides sistémicos y se confirma por biopsia². La biopsia de la piel es más rápida y accesible que la de otros órganos internos, pero la afectación cutánea es rara y pobremente descrita en la literatura, sin una clara comprensión de sus manifestaciones clínicas y correlación histológica²⁻⁵. Presentamos un caso de erupción cutánea primaria por ER-IgG4, en forma de erupción eritemato-maculopapular, con histología de vasculitis crónica linfoplasmocitaria IgG4+ pura, sin alteración intersticial, en paciente con diagnóstico final de ER-IgG4. No consta la descripción previa de este patrón histológico cutáneo, dentro de esta entidad⁶. La expresión de IgG4+ debería ser evaluada en las biopsias de piel con sospecha de ER-IgG4 en las que se observe un marcado infiltrado plasmocitario. Según nuestras observaciones, la biopsia debería incluir el plexo dérmico profundo para un conteo adecuado de células plasmáticas IgG4+ y evitar falsos negativos de la enfermedad. Nuestro caso podría contribuir a dilucidar el emergente campo de la enfermedad cutánea relacionada con IgG4 y a considerarla en el diagnóstico diferencial con otras patologías que presenten lesiones cutáneas similares.





06

Dermatosis en relación
con la medicina interna



Figura 1.

Manifestaciones cutáneas: lesiones
maculopapulosas eritematosas en tronco.



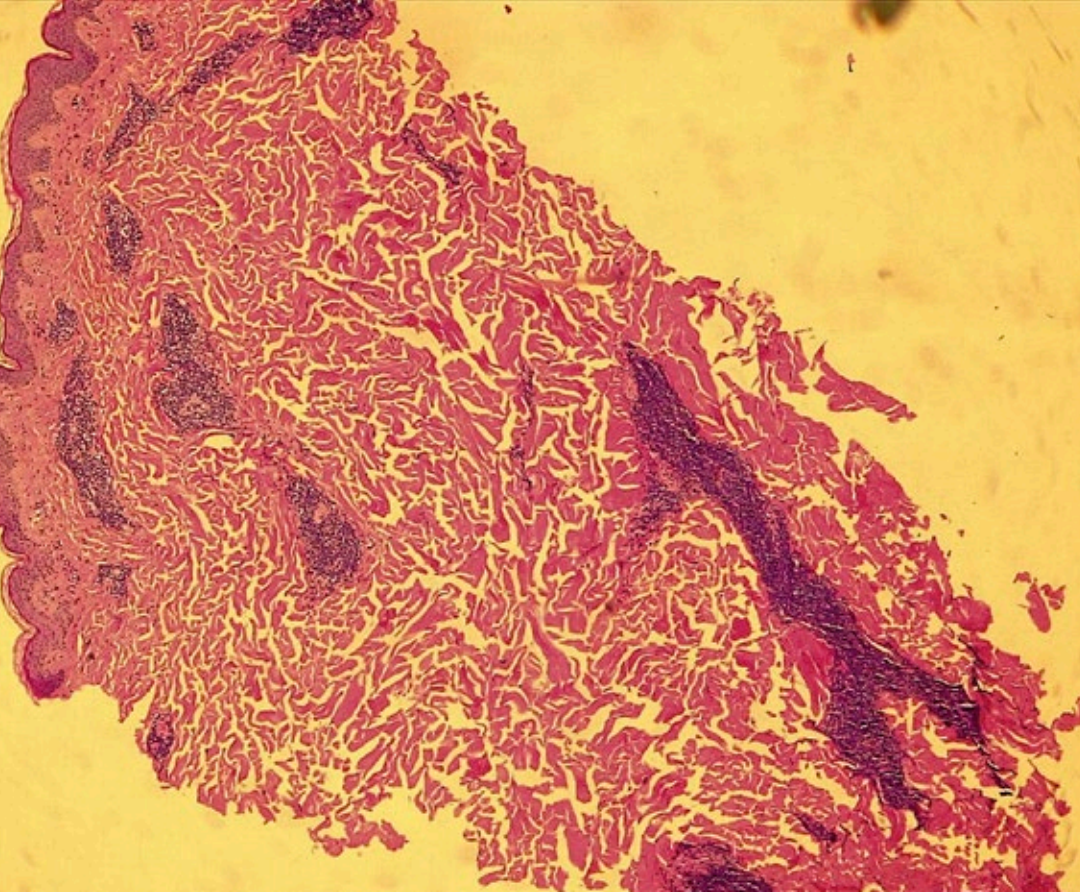


Figura 2.

Biopsia de piel que muestra un infiltrado linfocítico perivascular denso en los plexos venosos superficiales y profundos. Se observa un patrón inflamatorio exclusivamente vasculopático sin afectación intersticial (x4 Hematoxilina-eosina).



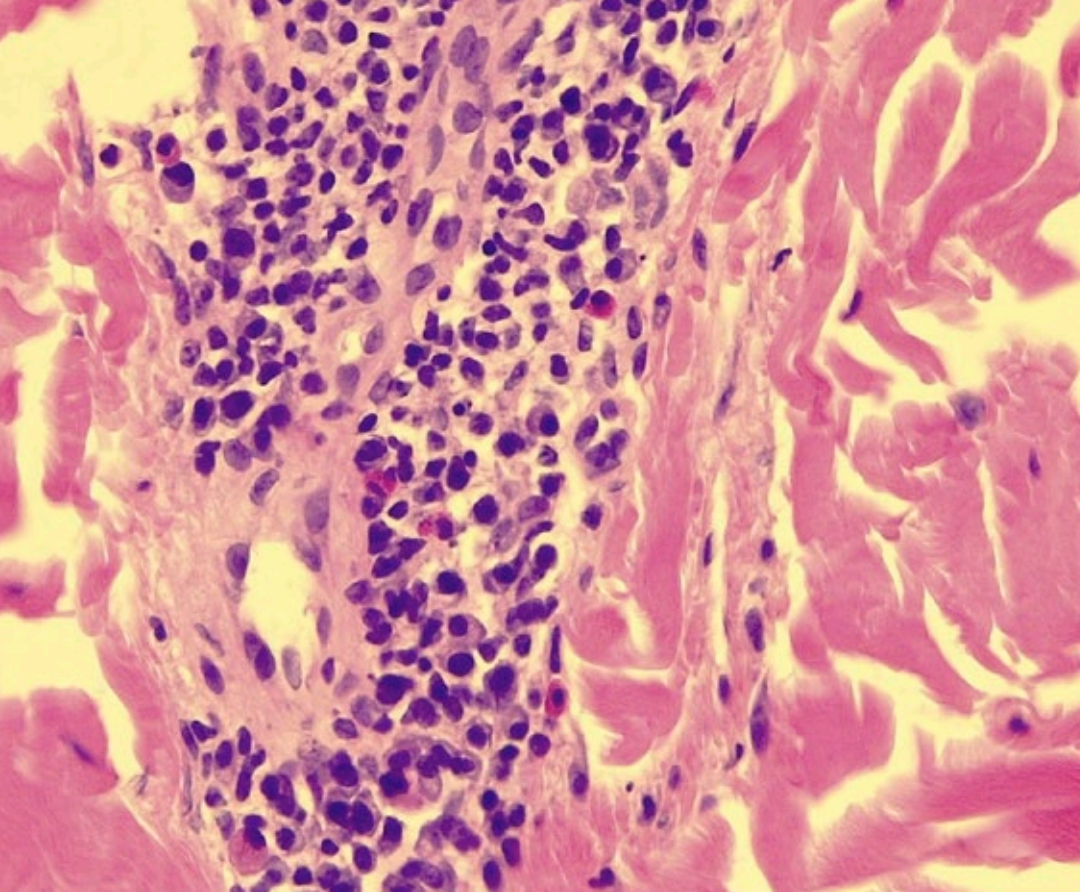


Figura 3.

Plexo vascular dérmico profundo con plasmocitosis intensa de células maduras. Se observan algunos eosinófilos. No hay evidencia de necrosis de la pared vascular. Linfocitos que penetran la pared vascular con endotelios vasculares inflamados (x40 Hematoxilina-eosina).



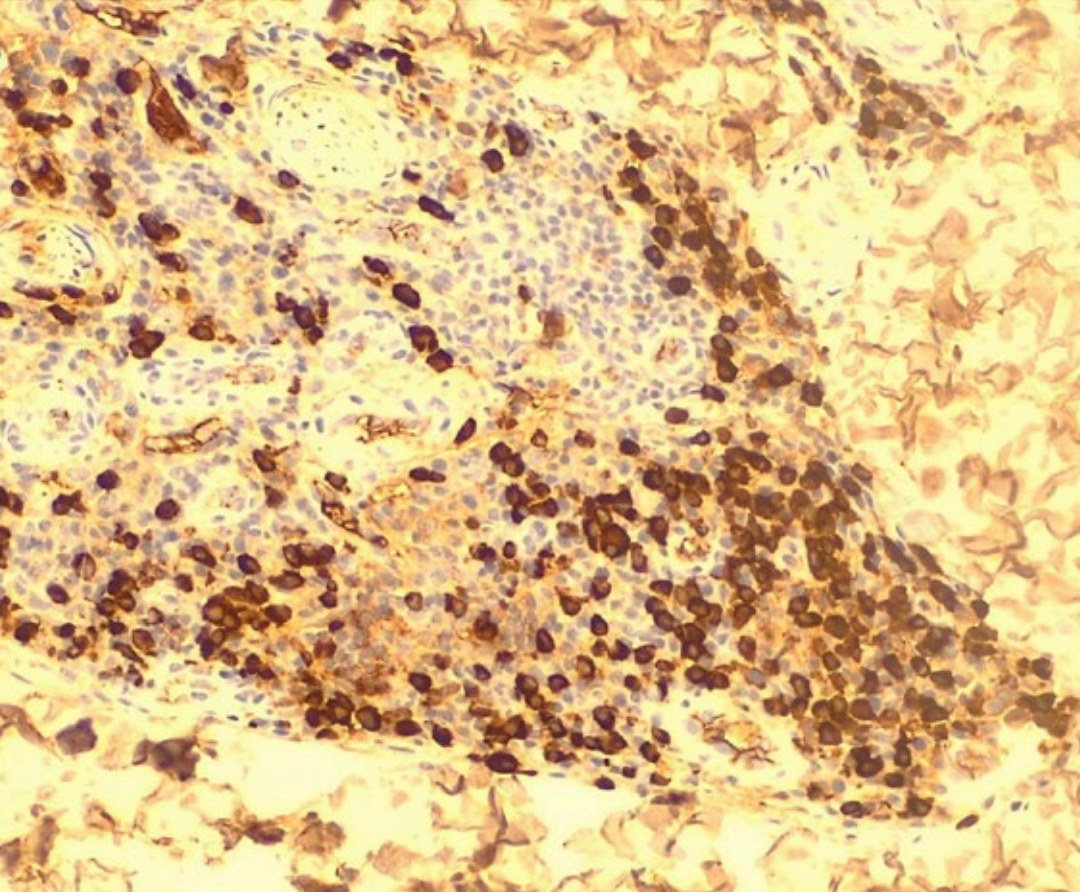


Figura 4.

Inmunohistoquímica para IgG4 en el mismo plexo vascular dérmico profundo. Se observa que la mayoría de las células plasmáticas (IgG +) son positivas para IgG4, en proporción de IgG4/IgG marcadamente elevada (80%). El número de células plasmáticas IgG4 + fue >100 por campo. (X20 tinción de IgG4).





06

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. *N Engl J Med*. 2012;366:539–551. doi:10.1056/NEJMra1104650
2. Tokura Y1, Yagi H, Yanaguchi H, et al. IgG4-related skin disease. *Br J Dermatol*. 2014;171(5):959–67. doi:10.1111/bjd.13296
3. Shakeri A, Kindley KJ, Noland MM, Gru AA. IgG4-Related Skin Disease Presenting as a Pseudolymphoma in a White Adolescent Girl. *Am J Dermatopathol*. 2019;41(9):675–679. doi:10.1097/DAD.0000000000001401
4. Charrow A, Imadojemu S, Stephen S, et al. Cutaneous manifestations of IgG4-related disease (RD): a systematic review. *J Am Acad Dermatol*. 2016;75:197–202. doi:10.1016/j.jaad.2016.01.046
5. Yamaguchi H, Moriki M, Ito T, Tokura Y. Cutaneous plasmacytosis as a skin manifestation of IgG4-related disease. *Eur J Dermatol* 2013; 23:560–2. doi:10.1684/ejd.2013.2113
6. Fernandez-Flores A. The role of IgG4 in cutaneous pathology. *Rom J Morphol Embryol*. 2012;53:221–231.





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

07

Livedo racemosa persistente e infartos múltiples

Jon Fulgencio-Barbarin
Mario Puerta-Peña
Daniel Falkenhain
Virginia Velasco-Tamariz



07

Dermatosis en relación con la medicina interna

Anamnesis

Mujer de 40 años fumadora, con hipertensión y dislipemia en tratamiento, vista en Dermatología en 1992 por livedo racemosa idiopática (estudio de autoinmunidad, crioglobulinas, coagulación, anticoagulante lúpico y anticardiolipina así como cuantificación de inmunoglobulinas dentro de la normalidad), con diagnóstico de enfermedad de Buerger en 2004 en seguimiento por cirugía vascular, así como por medicina interna y neurología por múltiples infartos cortico-subcorticales asociados a atrofia cerebral acude a urgencias por nuevo episodio de déficit neurológico focal.

Exploración física

La paciente presentaba máculas eritematovioláceas parchadas de morfología reticular de predominio en miembros inferiores que refería como persistentes (**Figura 1**). No lesiones a otro nivel.

Exploraciones complementarias

Se realizaron análisis de autoinmunidad con anticuerpos antinucleares (ANA), complemento (C3 y C4), antifosfolípido, anticardiolipina y adenosina desaminasa-2 (ADA2) negativos. También se realizó una resonancia magnética cerebral donde se observaron múltiples lesiones de base isquémica de patrones topográficos variados en territorios arteriales de pequeño y mediano calibre así como de áreas corticales con atrofia marcada (**Figura 2**) ya presentes en estudios previos. Se realizó una biopsia de las lesiones livedoides donde se objetivaron vasos capilares ligeramente proliferados en dermis reticular sin datos de vasculitis.



07

Dermatosis en relación con la medicina interna

Se completó el estudio con un angio-TAC sin lesiones de sangrado activo ni otras anomalías no visualizadas en la RMN así como una ecografía doppler de troncos supraaórticos con ateromatosis en ambos bulbos carotídeos que no parecía condicionar una estenosis morfológicamente significativa. Se descartó también origen cardioembólico con una ecocardiografía transtorácica y transesofágica que se hallaba dentro de la normalidad.

Diagnóstico

Descartada la etiología ateroembólica, con un estudio de autoinmunidad normal, así como una biopsia cutánea sin vasculitis, la asociación de livedo racemosa, infartos corticosubcorticales y atrofia cerebral, junto con la arteriopatía periférica oclusiva, se diagnosticó a la paciente de síndrome de Sneddon.

Tratamiento

Se inició tratamiento antiagregante con clopidogrel y seguimiento sucesivo en consultas de neurología. Las lesiones cutáneas tipo livedo racemosa siguen persistiendo.

Evolución

Hasta la fecha, se ha mantenido el seguimiento por 5 años, acudiendo en tres ocasiones a urgencias por nuevos episodios de déficit neurológico agudo. La paciente mantiene tratamiento antiagregante y vigilancia periódica estrecha sin otro tipo de medida preventiva.



07 Dermatitis en relación con la medicina interna

Comentario¹⁻⁵

El síndrome de Sneddon es una entidad rara, crónica y lentamente progresiva caracterizada por una livedo reticular o racemosa persistente, generalmente muy extendida y que, al igual que nuestra paciente, puede aparecer varios años antes que los síntomas sistémicos y alteraciones del sistema nervioso central. Aunque su patogénesis es desconocida, clásicamente se ha clasificado en dos tipos, dependiendo de si presentan o no anticuerpos antifosfolípido asociados (ya sea anticoagulante lúpico, anti B2 glicoproteína I o anticardiolipina) siendo positivo en menos del 50% de los casos. La evaluación inicial de estos pacientes debe incluir un cribado para descartar la presencia de anticuerpos antifosfolípido así como un estudio completo de trombofilias (factor V Leiden, déficit de proteína C y S...) y pruebas de imagen para evaluar la afectación trombótica en diferentes zonas del organismo, siendo superior la RMN al TC. El tratamiento está encaminado a la prevención secundaria de nuevos episodios de déficit neurológico, siendo el tratamiento antiagregante quien presenta un mejor perfil de seguridad. Además, se deberán evitar factores procoagulantes como anticonceptivos hormonales y tabaco, así como control de otros posibles factores de riesgo como hipertensión, hipercolesterolemia o diabetes.



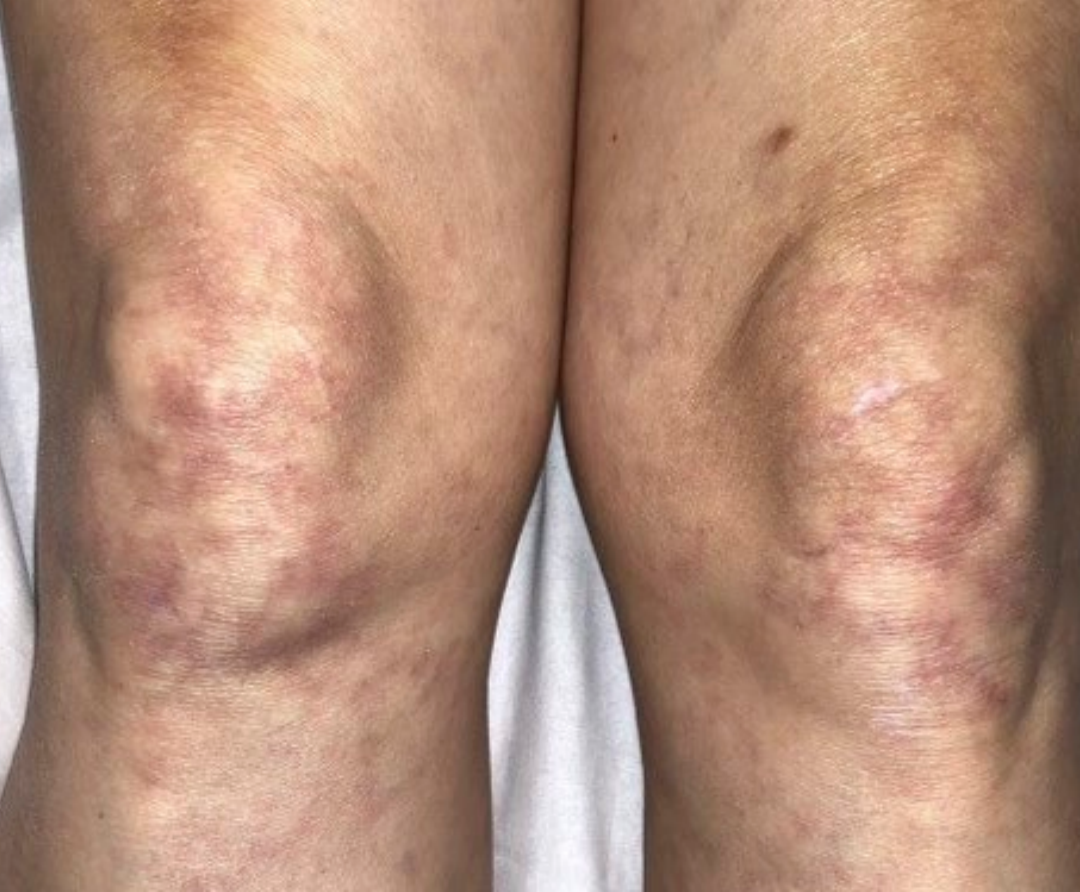
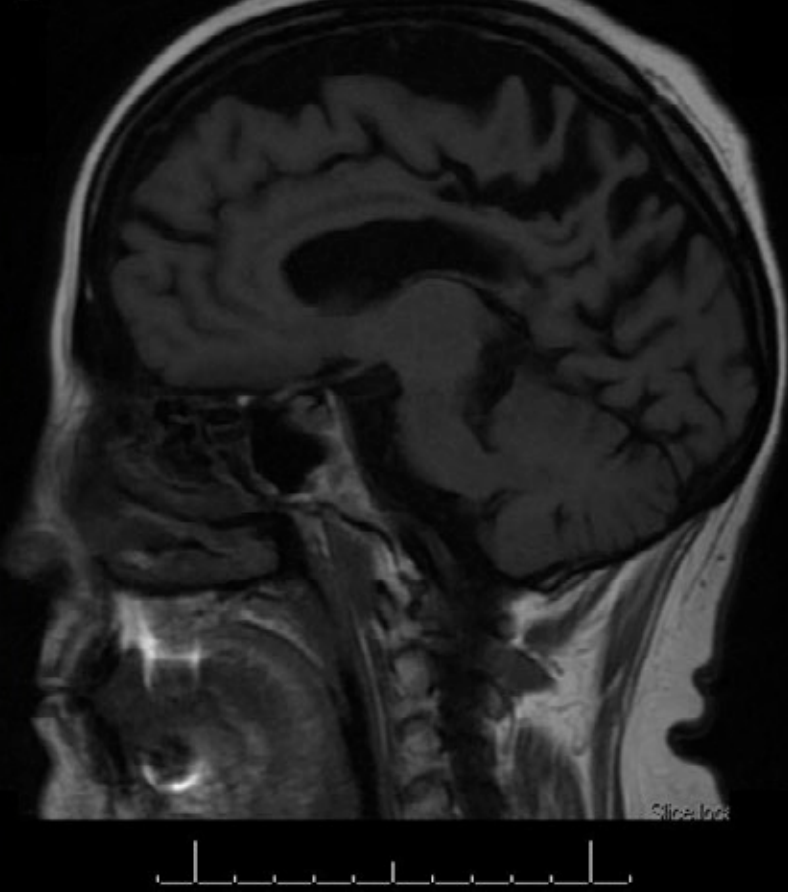


Figura 1.
Imagen frontal
de ambas rodillas
donde se observan
lesiones de tonalidad
eritematoviolácea
apagada sin
componente
epidérmico asociado
y de morfología
racemosa.





07

Dermatosis en relación
con la medicina interna



Figura 2.
Resonancia magnética cerebral en corte sagital
donde se observa atrofia corticosubcortical
global con predominio frontoparietal.





07

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Debopam Samanta, Cobb Sara, Kapył Arya. Sneddon síndrome: a comprehensive overview. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2019 Aug;28(8):2098-2108. doi:10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2019.05.013
2. Wu S, Xu Z, Liang H. Sneddon's síndrome: a comprehensive review of the literature. *Orphanet J Rare Dis.* 2014 Dec 31;9:215. doi:10.1186/s13023-014-0215-4
3. Rutter-Locher Z, Chen Z, Flores L, et al. Sneddon's syndrome: it is all in the ectoderm. *Pract Neurol* 2016;16: 300-303. doi:10.1136/practneurol-2015-001341
4. Kalashnikova LA, Korczyn AD, Shavit S, et al. Antibodies to prothrombin in patients with Sneddon's syndrome. *Neurology* 1999;53:223-225. doi:10.1212/WNL.53.1.223
5. Francès C, Papo T, Wechsler B, et al. Sneddon síndrome with or without antiphospholipid antibodies. A comparative study in 46 patients. *Medicine* 1999;78:209-219. doi:10.1097/00005792-199907000-00001





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

08

¡No todo es lupus!

José María Ramírez Conchas

Vania Lukoviek Araya

Judit Algarra Sahuquillo

Eva Fagundo González



Anamnesis

Mujer de 26 años, en seguimiento por Dermatología desde enero de 2020, cuando fue remitida para valoración de lesiones violáceas y recurrentes en ambos brazos de dos años de evolución. No presentaba otros antecedentes personales de interés. Como antecedentes familiares, destacaban su madre, con glomerulonefritis de cambios mínimos, y una tía materna, con lupus eritematoso sistémico (LES).

Cuatro meses antes de esta primera consulta comenzó, además, con lesiones en dorso nasal y labio inferior, asintomáticas. No presentaba aftosis oral o genital, ni fotosensibilidad. Negaba artralgias o alopecia. Tampoco relataba síndrome seco. No fiebre, ni mal estado general ni otros síntomas sistémicos, aunque sí comentaba pérdida de apetito.

A la exploración presentaba, en dorso nasal, labio superior y brazos, lesiones de coloración eritematoviolácea, edematosas, con tapones queratósicos foliculares a la dermatoscopia. En brazo izquierdo además se observaba hiperpigmentación postinflamatoria residual.

En la analítica sanguínea presentaba hemograma con cifra de leucocitos levemente disminuida ($3140 \times 10^3/\mu\text{L}$, ya presente en estudios previos desde el año 2010), así como cifras de complemento bajas (C3 86 mg/dl; C4 9 mg/dl). ANA positivos con patrón homogéneo [1/640], con antiDNA, antihistona, anti SSa y antiRNP positivos.

Bajo la sospecha de LES, se tomó biopsia cutánea, que confirmó el diagnóstico de lupus cutáneo, se pautaron corticoides tópicos de alta potencia y se remitió a la paciente a Reumatología.

Tras confirmar el diagnóstico de LES de debut, se inicia ese mismo mes tratamiento con hidroxicloroquina a dosis de 200 mg/día.



08 Dermatitis en relación con la medicina interna

Dos meses después, acudió a nuestra consulta de manera urgente refiriendo sangrado gingival desde hacía 4 días, inicialmente con el cepillado, pero luego de forma espontánea y persistente. El día después notó la aparición de equimosis y hematomas espontáneos en las cuatro extremidades, así como aftas orales y astenia franca. Refirió desde el día previo a esta consulta cambio en la coloración de la orina, siendo más oscura. No relataba disnea ni clínica respiratoria.

Exploración física

La paciente se mostró consciente y orientada, afebril. Presentaba restos de sangre seca en labios, encías y dientes, así como hematomas en mucosa labial (**Figura 1**). Auscultación cardiopulmonar con murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos. Ausencia de soplos ni tonos cardiacos patológicos. Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin masas ni megalias. Múltiples equimosis y hematomas generalizados de predominio en extremidades, más a nivel de cara posterior de muslos, de coloración intensamente violácea, algunos de gran tamaño (hasta 15 cm de diámetro mayor), palpables y sobreelevados (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de un efecto adverso secundario a la hidroxicloroquina, dado lo agudo del cuadro y a que este fármaco se había introducido recientemente, se solicitó una analítica general de urgencia con hemograma y bioquímica, enviando una de las muestras de la extracción sanguínea al Servicio de Hematología para examen microscópico de la misma, orientado a visualizar reticulocitos en caso de confirmarse la principal sospecha.



08 Dermatitis en relación con la medicina interna

En la analítica general básica urgente llamó la atención una plaquetopenia, con $28000 \times 10^3 \text{mm}^3$ plaquetas, una leve leucocitosis a expensas de monocitos, y un dímero D elevado.

Se retiró la hidroxicloroquina, y se remitió a la paciente a Urgencias para realización de gasometría, TAC y para administración de pool de plaquetas y corticoides.

Ya en Urgencias, Hematología informa de lo visualizado en el frotis sanguíneo... y es que lo que parecían monocitos en la analítica general, en realidad eran blastos. El test rápido de la translocación [15:17] en sangre periférica fue positivo. Se realizó aspirado de médula ósea, que mostró la presencia de abundantes promielocitos atípicos (**Figura 2**).

Diagnóstico

Leucemia promielocítica aguda (LPA) de alto riesgo con diatesis hemorrágica secundaria a la misma.

Tratamiento

Tras ingreso en Hematología, se inicia tratamiento con transfusión de plaquetas, ácido transretinoico (ATRA) 40 mg cada 12 horas y prednisona 40 mg al día.



Evolución

Durante su ingreso, mejoró la clínica hemorrágica. Se inició tratamiento con idarubicina, así como con transfusiones de plaquetas, fibrinógeno y plasma para corregir la coagulopatía. La paciente presentó como complicación un síndrome de diferenciación con fiebre, aumento de peso y disnea, pero durante su evolución mejoró tanto de la clínica hemorrágica, logrando la resolución de la misma, como de los valores analíticos, si bien persisten la pancitopenia con promielocitos atípicos en sangre periférica. La evolución y el tratamiento sigue en curso, y el pronóstico es favorable.

Comentario

Las enfermedades autoinmunes, como el LES, se caracterizan por una alteración en la inmunidad adquirida, que puede predisponer al desarrollo de neoplasias malignas, como las hematológicas, y dentro de ellas, las leucemias mieloides agudas¹⁻³. Los pacientes con LPA se pueden presentar con síntomas derivados de la pancitopenia, como astenia, infecciones, o complicaciones hemorrágicas (sangrado gingival, equimosis, epistaxis, menorragia...). Cuando es sintomática, la médula de estos pacientes suele presentar abundantes promielocitos anormales, que pueden llegar a provocar una coagulopatía severa, con riesgo de hemorragia grave⁴.

En la piel se pueden expresar multitud de enfermedades de cualquier aparato del organismo. Y muchos trastornos manejados por el dermatólogo pueden predisponer al desarrollo de patologías muy diversas. Por ello, los dermatólogos, como especialistas de la piel, nunca debemos dejar de ver al paciente como un todo. En esta paciente, los hallazgos clínicos no se debían a la enfermedad autoinmune de base ni a su tratamiento, y el envío de la muestra sanguínea para visualizar el frotis al microscopio fue clave para establecer el diagnóstico e iniciar un tratamiento precoz.





Figura 1.

En la **parte superior**, se observan signos de gingivorragia reciente, así como pequeños hematomas en mucosa labial. En la **parte inferior**, se observan lesiones purpúricas dispersas sobre todo en miembros inferiores, secundarias a sangrado espontáneo.





Figura 2.

Aspirado de médula ósea, tinción May-Grünwald-Giemsa. En la **parte superior**, a un aumento x100, se observa médula ósea marcadamente hipercelular con presencia de abundantes promielocitos atípicos (blastos) y ausencia de elementos hematopoyéticos.

En la **parte inferior**, a mayor aumento (x250), se observan promielocitos atípicos con su morfología característica: núcleo irregular, clasmatisis citoplasmática y granulación conspicua.





08

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Boddu PC, Zeidan AM. Myeloid disorders after autoimmune disease. Best Pract Res Clin Haematol [Internet]. 2019;32(1):74-88. doi:10.1016/j.beha.2019.02.002
2. Song L, Wang Y, Zhang J, Song N, Xu X, Lu Y. The risks of cancer development in systemic lupus erythematosus (SLE) patients: A systematic review and meta-analysis 11 Medical and Health Sciences 1112 Oncology and Carcinogenesis 11 Medical and Health Sciences 1117 Public Health and Health Services. Arthritis Res Ther. 2018;20(1):1-13. doi:10.1186/s13075-018-1760-3
3. Azrielant S, Tiosano S, Watad A, Mahroum N, Whitby A, Comaneshter D, et al. Correlation between systemic lupus erythematosus and malignancies: a cross-sectional population-based study. Immunol Res [Internet]. 2017;65(2):464-9. doi:10.1007/s12026-016-8885-8
4. Lemons RS, Keller S, Gietzen D, Dufner J, Rebentisch M, Feusner J, et al. Acute promyelocytic leukemia. J Pediatr Hematol Oncol. 1995;17(3):198-210. doi:10.1097/00043426-199508000-00002





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

09

Lesiones palmares autorresolutivas

Noelia Moreiras Arias
Cecilia Buján Bonino
Gabriela Pita da Veiga Seijo
Igor Vázquez Osorio



Anamnesis

Paciente mujer de 83 años ingresada en Medicina Interna por alteración en la marcha, ojo rojo unilateral y lesiones en palmas. Como antecedentes personales destacaban dislipemia, monoparesia de extremidad inferior derecha secundaria a parto laborioso en la juventud y trastorno de la marcha leve con signos parkinsonianos. Presentaba lesiones no dolorosas en palmas de manos de 72 horas de evolución. No lo relacionaba con ningún desencadenante y no reconocía episodios previos similares. No había presentado fiebre en los días previos ni durante el ingreso.

Exploración física

Afectando a eminencia tenar, hipotenar y zona central de ambas palmas presentaba lesiones maculopapulosas, de coloración eritematoviolácea, no dolorosas a la palpación (**Figura 1**). No se identificaron lesiones en pulpejos de dedos. Tampoco presentaba lesiones en plantas. El resto de la exploración cutánea no mostró hallazgos de interés.

Exploraciones complementarias

En la analítica de sangre de ingreso se detectó leucocitosis con neutrofilia y velocidad de sedimentación globular (VSG) elevada así como datos sugestivos de infección del tracto urinario. Se realizó una biopsia cutánea objetivando un infiltrado inflamatorio dérmico con predominio de polimorfonucleares neutrófilos, sin signos de vasculitis (**Figuras 2 y 3**). Se realizaron un TAC cerebral y RM de columna cervical, dorsal y lumbar sin hallazgos patológicos.

Diagnóstico

Dermatitis neutrofílica de las manos.



Evolución

Las lesiones cutáneas se resolvieron espontáneamente sin tratamiento en 15 días. La paciente fue valorada por Oftalmología con diagnóstico de úlcera marginal por hipersensibilidad. La alteración de la marcha se puso en relación con su síndrome parkinsoniano de base. La infección urinaria fue tratada satisfactoriamente con ceftriaxona. Tras la desaparición de las lesiones cutáneas, la paciente desarrolló claudicación intermitente y dolor en hombros. Con la sospecha diagnóstica de una arteritis de células gigantes se instauró tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día con rápida mejoría de los síntomas.

Comentario¹⁻⁴

La dermatosis neutrofílica de las manos es una entidad infrecuente. Descrita inicialmente en 1995 por Sutton y colaboradores como vasculitis pustulosa del dorso de las manos, esta denominación fue sufriendo modificaciones a medida que se presentaban nuevos casos. Se considera una variedad localizada del Síndrome de Sweet, pudiendo asociar también lesiones en otras localizaciones. La presencia de fiebre y neutrofilia es inconstante. La clínica típica consiste en pústulas que pueden llegar a ulcerarse o bien placas eritematoedematosas en dorso de manos. La afectación de palmas es más infrecuente y suele cursar con placas eritematoedematosas. El hallazgo histológico más importante es la presencia de un infiltrado neutrofílico en dermis. El diagnóstico diferencial debe realizarse con procesos infecciosos, traumatismos, vasculitis u otras dermatosis neutrofílicas. Se ha descrito asociación con neoplasias hematológicas y patologías autoinmunes. El tratamiento de elección son los corticoides, tópicos o sistémicos, siendo el yoduro potásico y la colchicina alternativas terapéuticas a tener en cuenta.





Figura 1.

Lesiones maculopapulosas, de coloración eritematoviolácea, no dolorosas a la palpación, localizadas en palmas. No presentaba afectación de pulpejos.



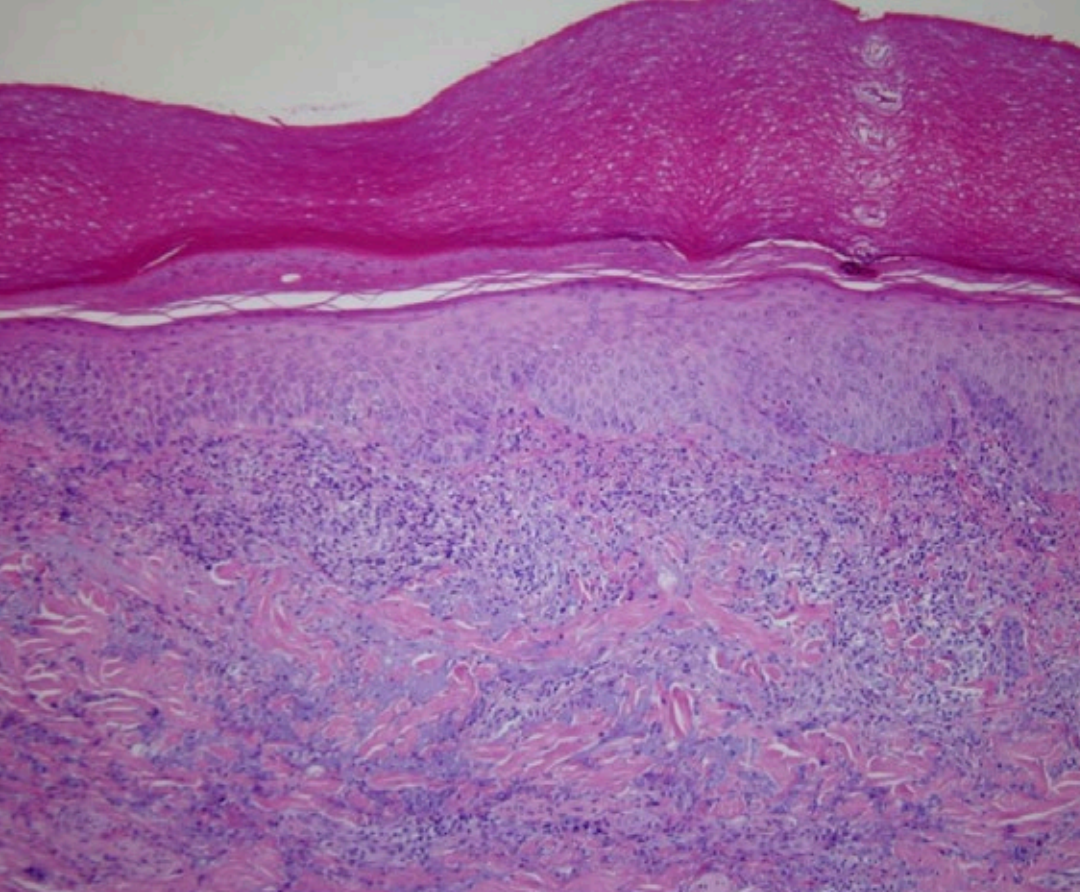


Figura 2.
Imagen histológica
(H-E). Se aprecia un
llamativo infiltrado
inflamatorio localizado a
nivel dérmico.



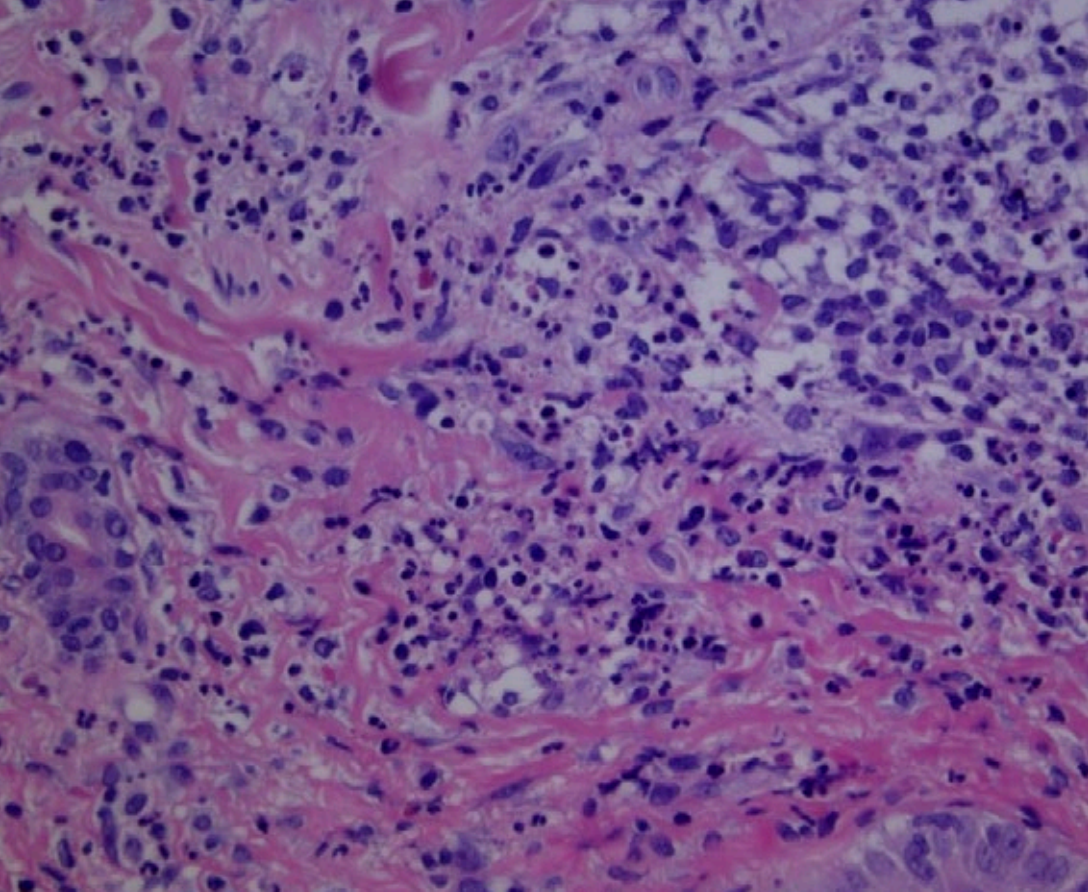


Figura 3.
Imagen histológica
(H-E). A mayor detalle,
observamos que el
infiltrado está formado
principalmente por
polimorfonucleares.





09

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Strutton G, Weedon D, Robertson I. Pustular vasculitis of the hands. *J Am Acad Dermatol.* 1995;32:192-198. doi:10.1016/0190-9622(95)90125-6
2. Galaria NA, Junkins-Hopkins JM, Kligman D, James WD. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands: pustular vasculitis revisited. *J Am Acad Dermatol.* 2000;43:870-874. doi:10.1067/mjd.2000.109286
3. Weenig RH, Bruce AJ, McEvoy MT, Gibson LE, Davis MD. Neutrophilic dermatosis of the hands: four new cases and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2004;43:95-102. doi:10.1111/j.1365-4632.2004.01845.x
4. Del Pozo J, Sacristan F, Martinez W et al. Neutrophilic dermatosis of the hands: presentation of eight cases and review of the literature. *J Dermatol.* 2007; 34: 243-7. doi:10.1111/j.1346-8138.2007.00261.x





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

10

Interconsulta de urgencias por una celulitis “rara”

Pedro Navarro Guillamón
Gustavo Garriga Martina
Ana Carmona Olveira
Norberto López Navarro



10 Dermatitis en relación con la medicina interna

Anamnesis

Somos contactados por un compañero desde la Urgencia de nuestro hospital para solicitar una valoración de un paciente que ha acudido derivado de su centro de salud con la sospecha de una celulitis infecciosa. Nos comenta que le parece una clínica algo atípica, siendo su sospecha inicial de una trombosis venosa profunda. Se trata de un varón de 34 años, cuyo único antecedente de interés es una paraplejía secundaria a espina bífida. Refiere aumento de tamaño y enrojecimiento en miembro inferior derecho, con prurito asociado. Niega nueva medicación, picadura de insecto o disnea. Niega disnea, fiebre en su domicilio o alguna otra sintomatología sistémica. Acudió en el día de hoy a su centro de salud donde fue derivado a las urgencias hospitalarias.

Exploración física

El paciente se encontraba consciente y orientado, afebril y hemodinámicamente estable. A la exploración se apreciaba placa eritematoedematosa de unos 25 cm desde raíz de miembro inferior derecho a rodilla con presencia de pápulas eritematosas sobreelevadas (**Figuras 1 y 2**). También presentaba en la región abdominal inferior ipsilateral.

Exploraciones complementarias

Se le extrajo una analítica sanguínea donde destacaba una anemia ferropénica, cifra de leucocitos totales normales con eosinofilia, dímero-D normal, bioquímica sin alteraciones y PCR negativa. Se le realizó ecografía clínica en urgencias por la sospecha de trombosis venosa profunda, descartando presencia de trombos en el sistema venoso profundo.



10 Dermatitis en relación con la medicina interna

Se realizó biopsia para estudio anatomopatológico fijada en formaldehído. Los hallazgos más relevantes fueron una dermatitis espongiótica con exocitosis de eosinófilos y presencia de edema dérmico con infiltrado de múltiples eosinófilos. También se observaron figuras en llama con ausencia de signos de vasculitis.

Diagnóstico

Se llegó al diagnóstico de síndrome de Wells según los criterios diagnósticos descritos por Heelan et al. en 2013.

Tratamiento

Prednisona a dosis de 1 mg/kg/día en pauta descendente durante 35 días.

Evolución

Tras la suspensión del tratamiento corticoideo, no hemos evidenciado un nuevo brote en el seguimiento del paciente. No obstante, debido a la naturaleza recidivante de la enfermedad permanece en seguimiento nuestro paciente.

Comentario¹⁻³

El síndrome de Wells es una patología de etiología desconocida dentro del espectro de las patologías eosinofílicas. El diagnóstico se basa en la combinación de criterios clínicos, histológicos, analíticos; así como un curso clínico remitente característico.



10 Dermatitis en relación con la medicina interna

Clínicamente aparecen lesiones a modo de pápulas, nódulos o placas pruriginosas con predilección por el tronco y extremidades inferiores. Suele asociar eosinofilia periférica. Existen unos criterios para el diagnóstico (4 mayores y 4 menores) descritos por Heelan et al en 2013. Debido a la baja prevalencia y presentación similar a otras patologías, su diagnóstico suele ser tardío. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con celulitis bacterianas, trombosis venosa profunda, granulomatosis eosinofílica con/sin poliangeítis así como descartar patología sistémica con expresión cutánea. A nivel histopatológico encontramos edema dérmico y un infiltrado de eosinófilos en dermis e incluso hipodermis con ausencia de vasculitis. Son frecuentes las figuras en llama. El tratamiento con corticoides sistémicos a 1 mg/kg/día suele ser útil. Si existe recurrencia o corticodependencia son necesarios inmunosupresores como ciclosporina o azatioprina; o bien tratamientos biológicos como omalizumab o mepolizumab.





Figura 1.
Imagen clínica del miembro inferior
derecho.





Figura 2.
Imagen clínica a mayor aumento.





10

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Aberer W, Konrad K, Wolff K. Wells' syndrome is a distinctive disease entity and not a histologic diagnosis. *J Am Acad Dermatol* 1988; 18:105. doi:10.1016/S0190-9622(88)70016-X
2. Heelan K, Ryan JF, Shear NH, Ean CA. Wells syndrome (eosinophilic cellulitis): Proposed diagnostic criteria and review of the drug-induced variant *J Dermatol Case Rep* 2013; 7:113. doi:10.3315/jdcr.2013.1157
3. Munoz P, Marin Wells GC. Recurrent granulomatous dermatitis with eosinophilia. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc* 1971; 57:46.





11

Un trasplantedo de médula ósea con lesiones lineales

Pilar Luque Varela
Gustavo Guillermo Garriga Martina
Pedro Navarro Guillamón
Norberto López Navarro



Anamnesis

Paciente varón de 56 años diagnosticado de leucemia mieloblástica aguda tratado mediante alotrasplante de médula ósea de donante haploidéntico. A los 4 meses del trasplante comienza con lesiones cutáneas muy pruriginosas que no ceden a pesar de tratamiento con prednisona oral instaurado por Hematología.

Exploración física

A la exploración el paciente presentaba placas eritematovioláceas, con cierta acentuación folicular, distribuidas en tronco, especialmente en zona alta de la espalda y escote, así como afectación de palmas y plantas y región facial. Las lesiones tenían brillo liquenoide (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se toma biopsia de las lesiones en las que se observa un infiltrado linfocitario en la unión dermoepidérmica con degeneración vacuolar de la basal (**Figura 2**).

Diagnóstico

Los hallazgos histopatológicos junto con el cuadro clínico del paciente nos llevan al diagnóstico de enfermedad injerto contra huésped.

Tratamiento

Fototerapia UVB de banda estrecha durante 35 sesiones, observándose mejoría clínica y un gran descenso del prurito.



Evolución

Durante el seguimiento el paciente desarrolla lesiones lineales en abdomen, miembro superior e inferior, siguiendo el trayecto de las líneas de Blaschko. Se realiza tratamiento con corticoide tópico con mejoría de las lesiones, permaneciendo una hiperpigmentación posinflamatoria.

Comentario^{1,2}

La enfermedad injerto contra huésped (EICH) es una complicación muy común del alotrasplante de médula ósea o células madre. La piel es un órgano frecuentemente afectado, tanto en su fase aguda como crónica. Las lesiones cutáneas de la EICH suelen manifestarse como lesiones liquenoides o esclerodermiformes que suelen ser generalizadas, aunque hay casos de afectación localizada. La variante liquenoide siguiendo las líneas de Blaschko es muy poco frecuente y hay pocos casos descritos en la literatura. Hay un caso descrito de EICH liquenoide de distribución blaschkoide tras infección por herpes zóster. Otro caso de EICH liquenoide que seguía las líneas de Blaschko está publicado por un grupo italiano, así como otro caso de EICH psoriasiforme por parte de un grupo estadounidense. La hipótesis principal para la aparición de este tipo de lesiones es la presencia de un mosaicismo previo en el receptor que es desenmascarado por los linfocitos del donante.

En conclusión, se trata un caso de EICH liquenoide con la particularidad de su distribución siguiendo las líneas de Blaschko que constituye una variante rara de esta enfermedad con pocos casos descritos en la literatura hasta la fecha.





Figura 1.

Obsérvese cómo las lesiones muestran brillo liquenoide y siguen una disposición lineal blaschkoide.



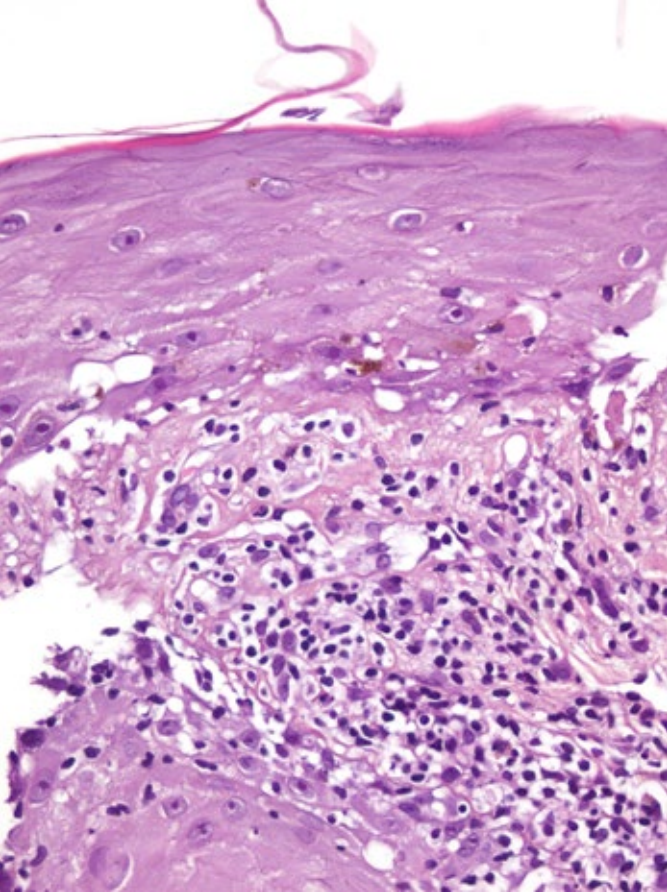


Figura 2.

Biopsia punch en la que se observa un infiltrado linfocitario en la unión dermoepidérmica con degeneración vacuolar de la basal con queratinocitos necróticos.





11

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Psoriasiform graft-versus-host disease distributed along Blaschko's lines. Milam PB, Vasu SV, Gru AA, Kaffenberger BH. *J Cutan Pathol*. 2017 Oct;44(10):882-886. doi:10.1111/cup.13000
2. Lichenoid cutaneous chronic GvHD following Blaschko lines. Vassallo C1, Derlino F, Ripamonti F, Borroni G. *Int J Dermatol*. 2014 Apr;53(4):473-5. doi:10.1111/ijd.12394





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

12

Lesiones cutáneas en regiones fotoexpuestas y síntomas neurológicos

Santiago Guillen Climent
Alejandro García Vázquez
Andrea Estébanez Corrales
Isabel Pinazo Canales



Anamnesis

Una mujer de 42 años, natural de Marruecos, consultó por lesiones cutáneas pruriginosas de un año de evolución localizadas en la región facial, la espalda, los antebrazos y el dorso de las manos. La paciente fue diagnóstica de epilepsia en su país de origen tres años antes y tratada con levetiracetam. Las crisis epilépticas consistían en una desconexión del medio sin recordar lo sucedido cuando retomaba la conciencia. Asimismo, la paciente relataba dificultad en la concentración y en la emisión del lenguaje, cefalea y temblor en las extremidades. Por otra parte, presentaba artralgias de características inflamatorias en las muñecas, las rodillas y los codos. La paciente negó la presencia de fenómeno de Raynaud. Por último, nos indicó que era madre de tres hijos y había tenido un aborto.

Exploración física

En la frente y en las mejillas se observaron pápulas eritematodescamativas. En la región interescapular, la región distal de los antebrazos y en el dorso de las manos presentaba placas y pápulas eritematosas y descamativas que se resolvían en forma de máculas atróficas e hiperpigmentadas en la periferia (**Figura 1A**). En el pabellón auricular derecho presentaba una mácula eritematosa, atrófica e hiperpigmentada en la zona central (**Figura 1B**). En el cuero cabelludo se observaron placas de alopecia cicatricial e hiperqueratosis generalizada (**Figura 1C**).

En la exploración neurológica se objetivó una alteración de la marcha secundaria a la presencia de mioclonias generalizadas predominantes en los miembros inferiores, disartria e hipoestesia en guante y calcetín con disminución de la sensibilidad vibratoria.



Exploraciones complementarias

En el estudio histopatológico de una lesión del cuero cabelludo se observó atrofia epidérmica, vacuolización de los queratinocitos basales, engrosamiento de la membrana basal y un infiltrado inflamatorio linfocitario de predominio perivascular y en menor medida de distribución perianexial y de interfase (**Figura 2A-D**).

El estudio bioquímico resultó normal. En la biometría hemática se observó neutropenia y una velocidad de sedimentación globular elevada. El estudio de la coagulación reflejó unos tiempos de coagulación alargados y un anticoagulante lúpico positivo. En el sedimento de orina no se observaron alteraciones y las serologías de retrovirus y virus hepáticos fueron negativas. Asimismo, presentaba niveles inferiores a 1 mg/dL del factor C4 del complemento, anticuerpos antinucleares positivos (Título 1/640 patrón AC-5 moteado grueso), anticuerpos anti-cardiolipina 56,8 GPL/UmL (0-20) y anticuerpos anti-dsDNA 175,8 UI/mL (0,0-100).

La ecocardiografía transtorácica reveló una válvula aórtica trivalva con un engrosamiento nodular simétrico de las cúspides del velo coronario derecho y no coronario que causaba una insuficiencia valvular aórtica de grado moderado. Los hallazgos ecográficos fueron compatibles con una endocarditis de Libman-Sacks.

La resonancia magnética cerebral, la resonancia magnética cervical, la electromiografía, el electroencefalograma y el estudio de líquido cefalorraquídeo no evidenciaron alteraciones.

Diagnóstico

Lupus eritematoso sistémico asociado a un síndrome antifosfolípido secundario con manifestaciones neurológicas



Tratamiento

El tratamiento inicial consistió en prednisona 30 mg, ácido acetilsalicílico 100 mg y enoxaparina. El QuantiFERON de la paciente fue positivo por lo que se instauró quimioprolifaxis con isoniacida. Tras la realización del estudio, se administraron cuatro dosis de rituximab 375 mg/m², se redujo progresivamente la dosis de corticoides y se sustituyó la enoxaparina por acenocumarol.

Evolución

En los controles sucesivos se objetivó hiperpigmentación posinflamatoria en las localizaciones en las que presentó lesiones cutáneas. Las artralgias se resolvieron y las manifestaciones neurológicas mejoraron, sobre todo, la alteración de la marcha, la disartria y la cefalea. En menor medida, respondieron las mioclonias, que persistían en las extremidades superiores.

Comentario

El lupus eritematoso (LE) es una enfermedad autoinmune con manifestaciones sistémicas y cutáneas. Las manifestaciones cutáneas están presentes hasta en el 80% de los pacientes y se clasifican en lupus cutáneo agudo, subagudo, crónico y bulloso. El diagnóstico es clínico-patológico. El 25% de los pacientes con lupus cutáneo progresan a un lupus sistémico y es más frecuente en el lupus cutáneo agudo¹. El LE se asocia frecuentemente a manifestaciones neurológicas.



Las manifestaciones neurológicas pueden ser secundarias al LE o a síndromes asociados como el síndrome antifosfolípido (SAF), la endocarditis de Libman-Sacks, el síndrome de Sneddon y la vasculitis del sistema nervioso central². El SAF es una enfermedad autoinmune caracterizada por trombosis arterial y venosa, abortos de repetición y anticuerpos antifosfolípidos positivos de forma mantenida. Puede asociar engrosamiento o vegetaciones de las válvulas cardíacas y manifestaciones neurológicas³. La endocarditis de Libman-Sacks se caracteriza por lesiones estériles en la válvula aórtica y mitral y sus asociaciones son el LE y el SAF⁴. El tratamiento del LE y sus asociaciones se deben realizar por un equipo multidisciplinar y se basa en inmunosupresores tópicos y sistémicos, antiagregación y/o anticoagulación¹⁵.





Figura 1.

A) En los antebrazos y el dorso de las manos se observan placas y pápulas eritematosas ligeramente descamativas y máculas atróficas e hiperpigmentadas.

B) Mácula eritematosa, atrófica e hiperpigmentada en el pabellón auricular derecho.

C) Hiperqueratosis generalizada y placa alopecíca cicatricial en el cuero cabelludo.



A



B



C



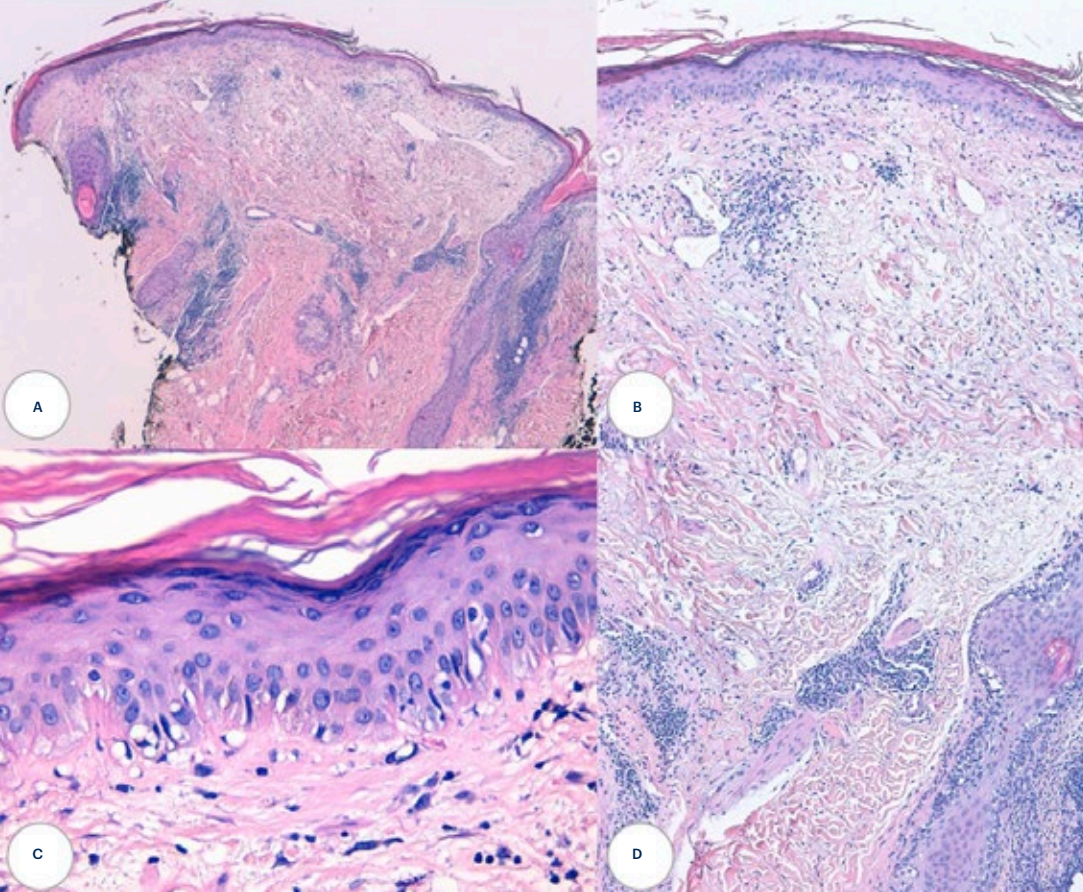


Figura 2.

A y B) Atrofia epidérmica e infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular, perianexial y en la interfase (H-E; A, X4; B, X10).

C) Vacuolización de los queratinocitos basales y engrosamiento de la membrana basal (H-E, X40).

D) Infiltrados inflamatorios linfocíticos perivasculars y perianexiales (H-E, X20).





12

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Blake SC, Daniel BS. Cutaneous lupus erythematosus: A review of the literature. *Int J Womens Dermatol.* 2019;5:320-29. doi:10.1016/j.ijwd.2019.07.004
2. Shaban A, Leira EC. Neurological Complications in Patients with Systemic Lupus Erythematosus. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2019;19:97. doi:10.1007/s11910-019-1012-1
3. Sammaritano LR. Antiphospholipid syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2019;101463. doi:10.1016/j.berh.2019.101463
4. Mohammadi Kebar Y, Avesta L, Habibzadeh A, Hemmati M. Libman-Sacks endocarditis in patients with systemic lupus erythematosus with secondary antiphospholipid syndrome. *Caspian J Intern Med.* 2019;10:339-42
5. Beckwith H, Lightstone L. Rituximab in systemic lupus erythematosus and lupus nephritis. *Nephron Clin Pract.* 2014;128:250-54. doi:10.1159/000368585





13

Lesiones cutáneas en miembros inferiores: ¿vasculitis o algo más?

Ana Carmona Olveira
Ignacio Castaño Uhagón
Pedro Navarro Guillamón
Norberto López Navarro



Anamnesis

Mujer de 49 años, ama de casa, sin antecedentes personales de interés remitida a nuestro servicio desde Hematología por hallazgo de componente monoclonal IgG de 1,1 mg/dl, sin anemia, insuficiencia renal ni hipercalcemia, en el contexto de aparición de lesiones cutáneas en miembros inferiores. No refería ninguna sintomatología, tan solo la cutánea. No fiebre, no dolor óseo, no sintomatología digestiva, no astenia.

Exploración física

A la exploración se observaban máculas purpúricas confluentes en regiones distales de ambos miembros inferiores (de predominio distal en piernas) sobre las que destacaba una úlcera centimétrica con bordes sobreelevados y fondo de fibrina en pierna derecha (Figura 1).

Exploraciones complementarias

En la analítica destacaba un componente monoclonal IgG de 1,1 mg/dl sobre fondo policlonal. El resto de hemograma, así como los iones y la función renal fueron normales. Las crioglobulinas y las crioaglutininas resultaron negativas, en dos ocasiones.

Asimismo, se realizó un estudio de extensión para descartar mieloma múltiple:

- Mapa óseo: húmero, fémures y articulaciones glenohumorales dentro de la normalidad. Cuerpos vertebrales de morfología y tamaño normal con una correcta alineación. Discartrosis L5-S1. Articulaciones coxofemorales con anchura y contornos normales. No se evidencian lesiones focales ni líneas de fractura.



- Aspirado de médula ósea, inmunofluorescencia directa y citogenética: muestra de médula ósea con representación conservada de todas las poblaciones medulares, en la que se observa un 3% de células plasmáticas. A valorar con datos clínicos y resto de estudios complementarios. Los resultados inmunológicos muestran un 1,1% de células plasmáticas clonales sin expresión de CD19 en toda la población. El ratio CPN/CPM orienta a GMSI. No se han encontrado translocaciones del gen IGH, deleción del gen TP53, ganancias de 1q ni deleción de 1p en las células plasmáticas analizadas.

Con estas pruebas se descartó el mieloma múltiple en el estudio inicial.

Ante este cuadro, se decidió toma de biopsia que evidenció depósitos de IgG e IgM a nivel de los vasos dérmicos e hipodérmicos (que se apreciaban como material PAS positivo) (**Figura 2**) así como IHQ positiva para IgG, IgM; cadenas ligeras kappa y lambda.

Diagnóstico

Gammapatía monoclonal de significado cutáneo (vasculopatía trombótica).

Tratamiento

Se inició tratamiento con heparina de bajo peso molecular a dosis inicial de 80 mg/12 h y posterior reducción a 40 mg/12h así como con prednisona oral (a dosis inicial de 60 mg/24 h).



Evolución

Al inicio del tratamiento se produjo una mejoría y cicatrización progresiva de las lesiones, pero tras reducir progresivamente la dosis de prednisona, las lesiones recidivaron.

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

Comentario¹⁻³

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





13

Dermatosis en relación
con la medicina interna



Figura 1.

Imagen clínica del miembro inferior derecho.



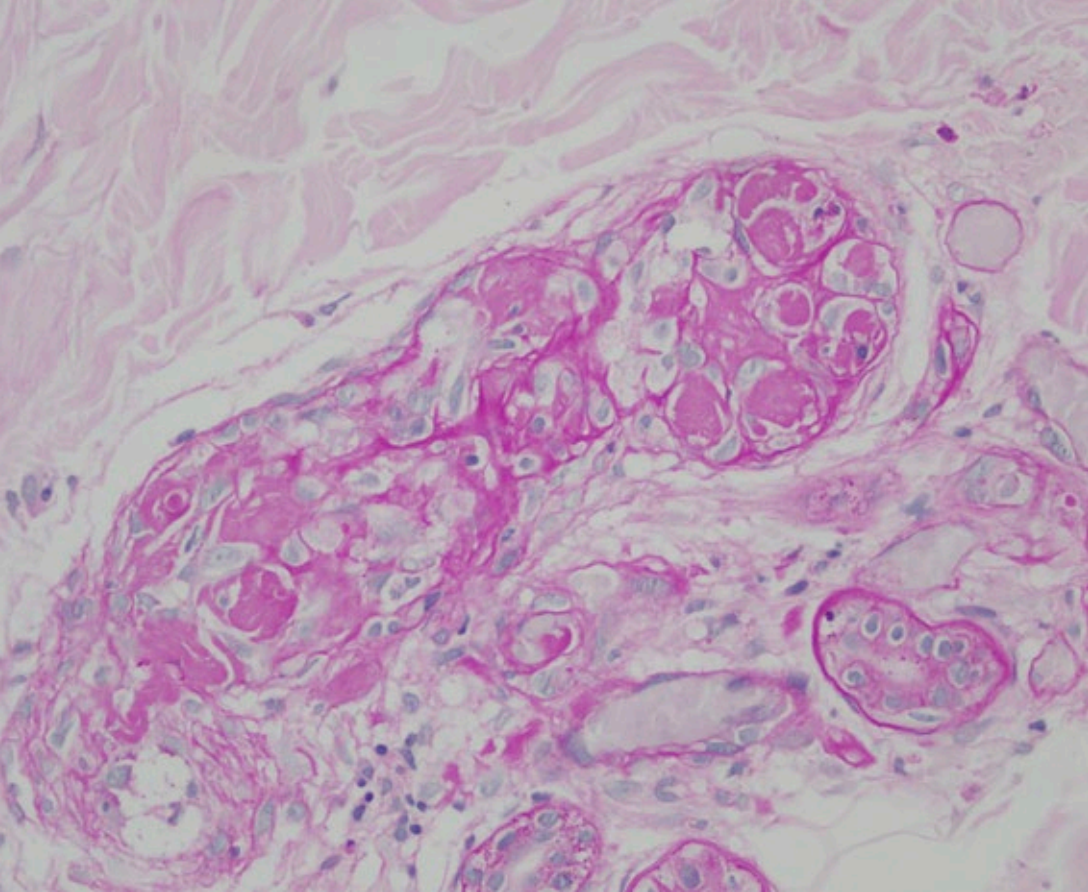


Figura 2.
Imagen
anatomopatológica del
depósito PAS positivo
a nivel de los vasos
dérmicos.





13

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Lipsker D. Monoclonal gammopathy of cutaneous significance: review of a relevant concept. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017 Jan;31(1):45-52. doi:10.1111/jdv.13847
2. Decaux O, Laurat E, Perlat A, Cazalets C, Jego P, Grosbois B. Systemic manifestations of monoclonal gammopathy. *Eur J Intern Med.* 2009 Sep;20(5):457-61. doi:10.1016/j.ejim.2009.01.001
3. Bhutani M, Shahid Z, Schnebelen A, Alapat D, Usmani SZ. Cutaneous manifestations of multiple myeloma and other plasma cell proliferative disorders. *Semin Oncol.* 2016 Jun;43(3):395-400. doi:10.1053/j.seminoncol.2016.02.017





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

14

Azul oscuro casi negro

Ángela Estenaga Pérez de Albéniz
Alejandra Tomás Velázquez
Nuria Rodríguez Garijo
María Pilar Gil Sánchez



Anamnesis

Mujer de 18 años que consulta por coloración blanco-azulada y frialdad en dedos de los pies, con parestesias y sensación urente que empeora al pasar de frío a calor. Niega fotosensibilidad.

Entre los antecedentes familiares refiere la presencia de sabañones en tía y prima maternas, LES en prima materna y psoriasis en el abuelo paterno.

Exploración física

En la exploración física destaca acrocianosis y frialdad simétrica de los pies (**Figura 1**), sin observarse cambios de color ni temperatura en las manos. Al presionar en la planta del pie, la zona hipocrómica recupera el color normal a partir de la periferia (**Figura 2**). La sensibilidad superficial y profunda están conservadas en plantas de ambos pies. Los pulsos periféricos son palpables y simétricos a todos los niveles, aunque débiles.

Exploraciones complementarias

El estudio del árbol vascular muestra señal doppler trifásica y de geometría normal en todas las arterias examinadas, descartando macroangiopatía. La capilaroscopia tampoco muestra hallazgos relevantes.

Se realiza analítica con determinación de anticuerpos antifosfolípido, hallándose únicamente positividad en dos ocasiones de anticuerpos anticardiolipina IgG, a título bajo. Se realizan TC torácico y abdominal que resultan normales.



14

Dermatosis en relación con la medicina interna

Habiendo descartado razonablemente las principales causas de acrocianosis secundaria, se indica realización de biopsia de piel para estudio con tinciones de hematoxilina-eosina (HE) e inmunofluorescencia directa (IFD). La IFD resultó negativa y la HE mostró marcada dilatación de cuerpos glómicos y anastomosis arteriovenosas cutáneas, siendo compatible con acrocianosis.

Tratamiento

Inicialmente se recomienda tratamiento conservador, con aplicación tópica de Nitroglicerina al 0,5% en ambos pies cada 8 horas durante el invierno. Dada la mala respuesta se intenta tratamiento con nifedipina y sildenafil.

Evolución

Dos años más tarde la paciente acude a revisión, refiriendo afectación de manos (**Figura 3**) con cambios tróficos (**Figura 4**) y no respuesta a vasodilatadores (incluso empeoramiento de los síntomas con sildenafil). Se pauta fluoxetina 20 mg por la mañana, y posteriormente Ginkgo biloba 3 mL cada 8-12 horas, en ambos casos sin respuesta.

Se solicita informe a Reumatología, donde repiten el estudio de autoinmunidad que ahora muestra anticuerpos anticardiolipina negativos y anticoagulante lúpico positivo, aunque sin evidencia de síndrome antifosfolípido.

Finalmente se indican medidas de prevención del frío y ácido acetilsalicílico 500 mg cada 8-12 horas en caso de crisis dolorosas. Con este tratamiento se alcanza buen control.

En el momento actual la paciente sigue controles periódicos en consulta de Dermatología y está en tratamiento sintomático.



Comentario

La acrocianosis consiste en coloración azulada y frialdad de regiones acras, por reducción de oxihemoglobina. La etiopatogenia es incierta, pero se cree que radica en una alteración funcional de la microcirculación, con vasospasmo de pequeñas arterias y arteriolas (cianosis) seguido de dilatación reactiva de capilares y vénulas poscapilares, causando sensación urente, parestesias e hiperhidrosis¹. Puede ser primaria o secundaria a patologías neurológicas, vasculares, metabólicas, autoinmunes, y otras; que habrá que descartar en el estudio diagnóstico. El despistaje de tumores sólidos y hematológicos es importante debido a las asociaciones descritas, también en adultos jóvenes²⁻⁶. Una vez descartadas otras etiologías, es importante remarcar que la acrocianosis crónica idiopática se ha asociado a un riesgo cardiovascular "latente"⁷. La base del tratamiento es la evitación del frío y el consumo de AINE durante las crisis⁸. En casos severos pueden añadirse fármacos vasoactivos: antagonistas de canales de calcio (nifedipina, diltiazem), antiadrenérgicos, inhibidores de fosfodiesterasa 4 (sildenafil), nitratos o minoxidil tópico. La simpatectomía o la disrupción selectiva de las fibras nerviosas del área afectada podrían aliviar la cianosis, pero suelen evitarse por ser muy invasivas.





Figura 1.

Coloración azulada-violácea en cara plantar de los dedos de ambos pies, con ligeros cambios tróficos asociados.





Figura 2.

Signo de Crocq. Al presionar con un dedo sobre la región azulada, queda un área hipocrómica que recupera el color lentamente y de manera centripeta. La piel sana recupera el color más rápido y de manera homogénea.





Figura 3.
Eritema violáceo en
cara palmar de ambas
manos, con región
hipocrómica en palma
de mano derecha tras
digitopresión.





Figura 4.
Cambios tróficos en
5º dedo de mano
derecha, en relación con
isquemia.





14

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Das S, Maiti A. Acrocyanosis: An overview. Indian J Dermatol. 2013. doi:10.4103/0019-5154.119946
2. Kumar KVSH, Kumar A, Tomar D, Gupta A. Acrocyanosis with intrahepatic carcinoid tumor. Indian Dermatol Online J. 2014. doi:10.4103/2229-5178.131139
3. El Habr C, Sammour R, El-Murr T, Nasser S, Abi-Nasr T, Medawar C. Acrocyanosis and necrotic purpura: A manifestation of multiple myeloma and Type I cryoglobulinemia. Int J Dermatol. 2015.
4. Di Lucca J, Mahé E, Saiag P. Severe acrocyanosis in carcinoid syndrome. Ann Dermatol Venereol. 2007.
5. Kumar P, Ghosh S, Tanwar HS, Gupta AK. Acrocyanosis in a young adult: A rare presentation of extra-adrenal pheochromocytoma. BMJ Case Rep. 2014. doi:10.1136/bcr-2013-202845
6. Solak Y, Aksoy S, Kilickap S, Çelik I. Acrocyanosis as a presenting symptom of Hodgkin lymphoma [5]. American Journal of Hematology. 2006. doi:10.1002/ajh.20479
7. Sampogna F, Camaioni DB, Giampetruzzi AR, Corona R, Ruzzi L, Silvestri L, et al. Chronic idiopathic acrocyanosis and methylenetetrahydrofolate reductase C677T (p.Ala222Val) and A1298C (p.Glu429Ala) polymorphisms. Eur J Dermatology. 2013. doi:10.1684/ejd.2013.2034
8. Das S, Roy AK, Maiti A. Remittent idiopathic necrotizing acrocyanosis - A rare entity. Indian J Dermatol. 2010;55(1):95-6. <https://doi.org/10.4103/0019-5154.60362>





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

15

Pápulas violáceas en las mejillas de un varón joven

Felipe Arturo Partarrieu Mejías
Marta García-Legaz Martínez
Álvaro Martínez-Domenech
Pablo Hernández-Bel



Anamnesis

Varón de 19 años procedente de Ecuador acude a consulta por lesiones escasamente pruriginosas e inicialmente descamativas en ambas mejillas de 1 año de evolución. Había consultado previamente con dos dermatólogos en su país de origen, uno de los cuales realizó una biopsia con resultado no concluyente. Sin un diagnóstico claro, se pautaron corticoides tópicos de moderada potencia, sin respuesta significativa luego de dos meses de uso. Posteriormente, se pautó talidomida con respuesta parcial. No tenía historia reciente de viajes fuera de Ecuador o España. Tampoco refería el inicio de nueva medicación o la presencia de síntomas sistémicos. Ausencia de dermatosis similares en la familia. No seguía ningún tratamiento al momento de consultar.

Exploración física

Se observaban varias pápulas violáceas aplanadas, de 5 a 10 mm de diámetro, bien demarcadas, no descamativas, no dolorosas a la palpación y algo induradas en ambas mejillas (**Figura 1**). Palmas, plantas, cuero cabelludo y mucosas sin lesiones. El resto de la exploración sin hallazgos patológicos.

Exploraciones complementarias

- Analítica: hemograma, coagulación y bioquímica básica sin alteraciones. Se solicitó perfil inmunológico que incluyó factor reumatoideo y anticuerpos antinucleares (ANA), ambos negativos. Serologías para VIH, sífilis, y virus de la Hepatitis B y C negativas.



- Anatomía patológica: se realizaron dos biopsias punch de 4 mm (una en cada mejilla) que revelaron hiperplasia epidérmica orto y paraqueratósica con infiltrado liquenoide de predominio linfocítico y degeneración vacuolar de la capa basal de la epidermis, además de la presencia de infiltrado perivascular superficial de predominio linfocítico (Figura 2). Tinción de PAS y metenamina argéntica no revelaron microorganismos.

Diagnóstico

Lupus cutáneo discoide hipertrófico.

Tratamiento

Una vez hecho el diagnóstico, se pautó tratamiento con dapsona 50 mg/día VO e hidroxicloroquina 200 mg c/12 horas VO.

Evolución

La evolución del paciente no pudo ser evaluada puesto que a las pocas semanas de haber comenzado el tratamiento volvió a su país de origen y perdió el seguimiento en nuestra consulta.



Comentario¹⁻⁸

El lupus discoide hipertrófico (LDH) es una variante rara del lupus cutáneo crónico (LCC) descrita por Behcet en 1942. Constituye el 2% de todos los casos de LCC, habitualmente afectando a mujeres de mediana edad. Si bien la mayoría de los casos de LDH se observan concomitantemente con lesiones de LCC, existen casos más raros (como el nuestro) que puede presentarse de forma aislada. Puede haber compromiso sistémico en el 5-10% de los casos.

La exploración física suele mostrar pápulas y placas eritematovioláceas con bordes bien definidos e indurados al tacto, habitualmente cubiertas de escamas hiperqueratósicas, distribuidas en zonas fotoexpuestas, como las superficies extensoras de las extremidades, tronco superior y cara. La histopatología revela hallazgos típicamente presentes en otras formas de LCC, como depósitos de mucina, degeneración y cambios vacuolares de la capa basal epidérmica, engrosamiento de la membrana basal e infiltrado perivascular linfocítico. Se han descrito formas que se asemejan al liquen plano y al queratoacantoma.

El manejo óptimo del LDH sigue siendo un reto terapéutico, debido a su recurrencia y refractariedad a tratamientos de elección para otras formas de lupus cutáneo, como son los antimaláricos y los corticoides. Se ha reportado buena respuesta con el uso combinado de antimaláricos y retinoides sistémicos y láser de luz pulsada.





Figura 1.

Primer contacto en la
consulta. Se observan
pápulas violáceas en
ambas mejillas.



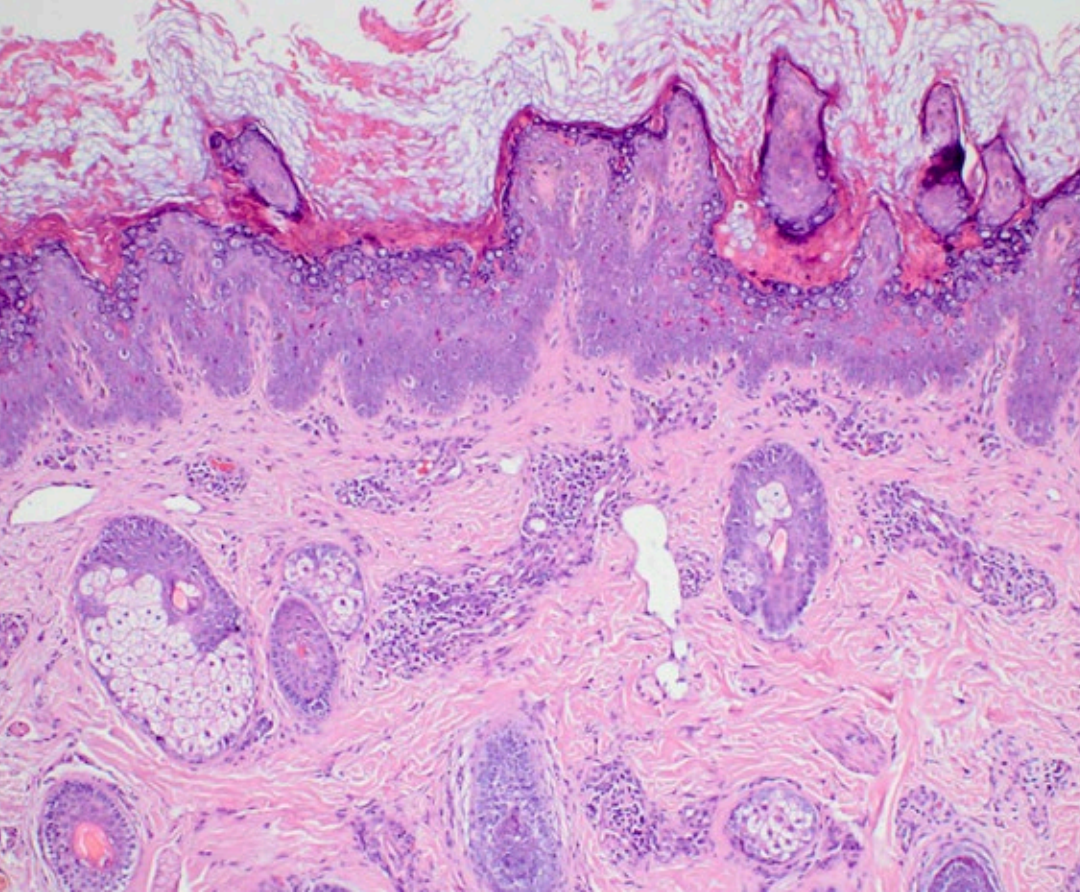


Figura 2.
Corte histológico
de biopsia de la
mejilla izquierda. Se
observa degeneración
vacuolar de la unión
dermoepidérmica e
infiltrado linfocítico
perivascular
superficial.
(Hematoxilina-Eosina, x
40).





15

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Arps DP, Patel RM. Cutaneous hypertrophic lupus erythematosus: a challenging histopathologic diagnosis in the absence of clinical information. *Arch Pathol Lab Med* 2013;137(9):1205-10. doi:10.5858/arpa.2013-0241-CR
2. Topaloglu Demir F, Deniz F, Ozben Y, Kivanc Altunay I. Verrucous discoid lupus erythematosus in a child. *Clin Exp Dermatol* 2017 Feb 13 (Epub ahead of print). doi:10.1111/ced.13040
3. Bernardi M, Bahrami S, Callen JP. Hypertrophic lupus erythematosus complicating long-standing systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2011;20(5):549-50. doi:10.1177/0961203310385161
4. Kulkarni S, Kar S, Madke B, Krishnan A, Prasad K. A rare presentation of verrucous /hypertrophic lupus erythematosus: A variant of cutaneous LE. *Ind Derm Online J* 2014; 5(1):87-8. doi:10.4103/2229-5178.126048
5. Miteva L, Broshtilova V, Schwartz RA. Verrucous systemic lupus erythematosus. *Acta Dermatovenerol Croat* 2009;17(4):301-4.
6. Green PJ, Pasternak S. Hypertrophic and ulcerated discoid lupus erythematosus. *J Cutan Med Surg* 2012 16(6):453-7. doi:10.1177/120347541201600620
7. Hsu PT, Gunkel J, Hinshaw MA. Recurrent Hypertrophic Nodules on the Bilateral Arms. *Arch Dermatol* 2009;145(4):479-84. doi:10.1001/archdermatol.2009.34-a
8. Ko CJ, Srivastava B, Braverman I, Antaya RJ, McNiff JM. Hypertrophic lupus erythematosus: the diagnostic utility of CD123 staining. *J Cutan Pathol* 2011;38:889-92 DRMI. doi:10.1111/j.1600-0560.2011.01779.x





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

16

Eritema “gyratum repens”: siguiendo las huellas

Jorge Román Sainz
Marta Martínez García
Sergio Samer Tabbara Carrascosa
Elena Vargas Laguna



Anamnesis

Varón de 86 años pluripatológico, con antecedentes de carcinoma epidermoide laríngeo, adenocarcinoma de recto y adenocarcinoma de colon transverso, todos ellos operados hace más de 20 años con buen control, y además varios carcinomas basocelulares extirpados durante los últimos años. Acude por la aparición de placas eritematosas anulares por toda la superficie corporal, moderadamente pruriginosas. Refiere que las lesiones le han aparecido en un corto plazo de tiempo y lo relaciona con el inicio de la toma de levofloxacino por un proceso infeccioso intercurrente.

Exploración física

Se observan placas eritematosas circinadas, bien delimitadas, hipopigmentadas en el centro y de borde eritematoso y levemente sobreelevado, con leve descamación, distribuidas por toda la superficie corporal, pero más marcadas en la región inguinal, glúteos y en miembros inferiores (**Figura 1**). La morfología típica en veteadado de madera y el corto tiempo de instauración, unido a los múltiples antecedentes oncológicos del paciente, nos hizo sospechar eritema gyratum repens como primera posibilidad.

Exploraciones complementarias

En la biopsia de una de las lesiones se observó un patrón de infiltrado linfocitario perivascular con edema y presencia de eosinófilos, junto con espongirosis y alguna exocitosis, todo ello compatible con eritema "gyratum repens", si bien se trata de hallazgos inespecíficos (**Figura 2**). La elevada presencia de eosinófilos lo hacía sospechoso de eritema gyratum repens de causa farmacológica, lo cual se veía reforzado por el antecedente de levofloxacino poco antes de la aparición de lesiones.



Sin embargo, dichas lesiones persistieron tras suspender el levofloxacino, por lo que, dada la historia oncológica del paciente, y ante la fuerte asociación del eritema gyratum repens con patología tumoral, se inició un estudio junto con Medicina Interna que incluyó radiografía de tórax y abdomen, que se amplió con TAC craneal y toracoabdominopélvico. Finalmente se detectó una lesión lítica en sacro sugestiva de metástasis y una lesión sólida renal comprimiendo el uréter, que se decidió no biopsiar ante la situación basal del paciente.

Diagnóstico

Si bien originariamente se sospechó eritema gyratum repens inducido por fármacos por la historia clínica y los datos de la biopsia, la ausencia de mejoría tras la retirada de levofloxacino junto con el hallazgo de una masa tumoral nos hizo decantarnos finalmente por la etiología maligna.

Evolución

Se inició tratamiento sintomático del prurito con Ebastel 20 mg al día y Polaramine a demanda, y se pautó betametasona tópica para tratar las lesiones. Finalmente, el paciente falleció como consecuencia de la progresión de su insuficiencia renal agravada por la uropatía obstructiva que le causaba el tumor.



Comentario¹⁻³

El eritema “gyratum repens” se trata de un cuadro infrecuente cuyo diagnóstico es eminentemente clínico dado su característico patrón en bandas eritematosas serpiginosas que produce lesiones anulares que frecuentemente recuerdan al veteado de la madera. Si bien clásicamente se consideraba que en el 82% de los casos se debe a una neoplasia maligna subyacente, una revisión publicada en 2012 sugiere que en realidad esta cifra es en torno al 70%, aunque es difícil calcular la frecuencia real dados los pocos casos presentes en la literatura. Se asocia con mayor frecuencia al cáncer de pulmón (32%), seguido de esófago (8%) y mama (6%). Entre las causas no tumorales se encuentra el embarazo y la medicamentosa, entre otras. Su causa exacta es desconocida, si bien la teoría más extendida es que se trata de un mecanismo inmunológico. Su diagnóstico siempre debe hacernos sospechar la presencia de una patología maligna subyacente, por lo que, una vez diagnosticada esta entidad y descartadas posibles causas benignas, está indicado realizar pruebas de imagen orientadas a detectar la presencia de un carcinoma oculto. El tratamiento consiste en la extirpación del tumor causante, produciéndose la desaparición de las lesiones poco tiempo después. Si el tumor no es extirpable, como en el caso de nuestro paciente, el tratamiento es sintomático. Se ha ensayado con corticoesteroides tópicos y orales, vitamina A y azatioprina, con limitado éxito.

En conjunto se trata de un cuadro cuya causa e incidencia exactas son desconocidas, así como la frecuencia real con la que se asocia a neoplasias malignas, todo debido a la escasez de casos disponibles en la literatura. Sería necesario realizar más estudios para poder extraer conclusiones más precisas.





Figura 1.

Imagen clínica donde se observan bandas eritematosas irregulares con distribución anular, configurando un aspecto que recuerda al vetado de la madera.



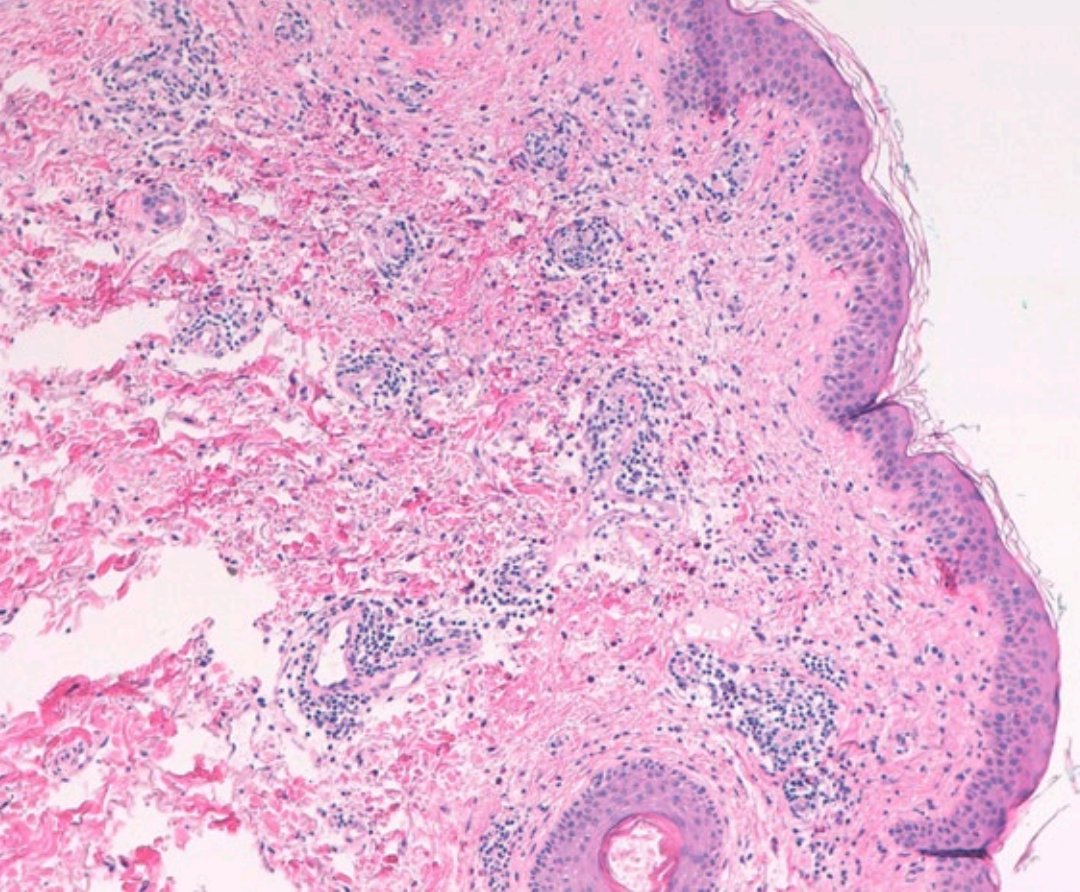


Figura 2.

Biopsia de las lesiones en la que se observa epidermis acantolítica focalmente, con mangitos linfocitarios perivasculares donde llama la atención la presencia de eosinófilos, que también se localizan a nivel intersticial.





16

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Rongioletti, F., Fausti, V., & Parodi, A. (2012). Erythema gyratum repens is not an obligate paraneoplastic disease: a systematic review of the literature and personal experience. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 28(1), 112–115. doi:10.1111/j.1468-3083.2012.04663.x
2. Eubanks, L. E., Mcburney, E., & Reed, R. (2001). Erythema Gyratum Repens. *The American Journal of the Medical Sciences*, 321(5), 302–305. doi:10.1097/00000441-200105000-00002
3. Appell, M. L., Ward, W. Q., & Tyring, S. K. (1988). Erythema gyratum repens a cutaneous marker of malignancy. *Cancer*, 62(3), 548–550. doi:10.1002/1097-0142(19880801)62:3<548::AID-CNCR2820620318>3.0.CO;2-H





17

Eritema nodoso, clave para el diagnóstico de una enfermedad sistémica

María Colmenero Sendra
Cristina Salas Márquez
Diego Rodríguez Barón
Juan Bosco Repiso Jiménez



Anamnesis

Mujer de 50 años con los antecedentes personales de psoriasis bien controlada y apendicectomía. Sin hábitos tóxicos ni toma habitual de medicamentos. Natural de Marruecos. Acude a nuestra consulta porque desde hace varios meses refiere la aparición de unas lesiones dolorosas en extremidades inferiores, dorso de pies y antebrazos. Se acompañan de fiebre intermitente y dolor más acentuado por la mañana en las articulaciones de rodillas y codos. Realizó tratamiento con un esteroide tópico en pomada sin mejoría alguna.

Exploración física

A la exploración se objetivó un edema moderado en ambas piernas y lesiones nodulares mal definidas de tono rojo-violáceo de predominio en superficie anterior de piernas y antepiés. En los antebrazos se observaban nódulos similares a la de los miembros inferiores (**Figura 1**).

En la exploración sistémica se evidenció una leve hipertrofia parotídea bilateral sin signos inflamatorios y no se palparon ganglios aumentados de tamaño en ninguna de las cadenas linfáticas.

Exploraciones complementarias

Se le solicitó una analítica general que incluía hemograma, bioquímica, función renal y reactantes de fase aguda; estando todos los parámetros dentro de la normalidad. El perfil de autoinmunidad, la serología (hepática y de VIH) y la enzima convertidora de angiotensina fueron negativas o normales, así como la prueba de Mantoux que fue también negativa.



La biopsia tomada de una de las lesiones del antebrazo demostró una paniculitis septal sin vasculitis asociada. En la radiografía simple de tórax se describió un aumento hiliar derecho respecto a otro estudio previo. Ante los resultados de la placa de tórax, se decidió la ampliación del estudio con un TAC de tórax donde se demostraron conglomerados adenopáticos mediastínicos eiliares bilaterales (**Figura 2**).

Ante estos hallazgos la paciente es derivada a Medicina Interna, con la petición de una broncoscopia con toma de biopsia para la filiación de las lesiones mediastínicas. En dichas biopsias se visualizaron granulomas no necrotizantes de tipo epiteliode. Tanto la tinción de Zielh-Neelsen como la baciloscopia de la muestra de tejido fueron negativas.

Diagnóstico

Eritema nodoso asociado a sarcoidosis sistémica, tipo síndrome de Löfgren.

Tratamiento

Se establece una dosis inicial con prednisona a dosis de 30 mg en pauta descendente durante 4 semanas.

Evolución

Con el tratamiento efectuado la clínica cutánea remitió de forma completa. En el seguimiento por Medicina Interna a la paciente se le solicitó un ecocardiograma transtorácico de control el cual demostró una leve hipertrofia del ventrículo izquierdo con función sistólica conservada, así como un ligero derrame pericárdico. En el momento actual la paciente refiere una ligera disnea y se encuentra en tratamiento con 12,5 mg de metrotexato semanal.



Comentario

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica que se asocia en un 25% de los casos con afectación cutánea, siendo en muchas ocasiones la primera manifestación¹. Esto permite que sea el dermatólogo quien establezca la sospecha y solicite las pruebas diagnósticas iniciales. Su órgano diana es el pulmón, pero puede presentar afectación ocular, renal e incluso cardíaca, la cual empeora el pronóstico de la enfermedad. De ahí la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz.

Nuestro caso presenta un síndrome de Löfgren, cuya clínica consiste en fiebre, eritema nodoso, artritis y adenopatías hiliares pulmonares. Además tiene la particularidad de que el eritema nodoso afectó también a los miembros superiores, una localización bastante atípica. Este síndrome representa una de las manifestaciones agudas de la sarcoidosis, y suele tener en la mayoría de los casos un pronóstico favorable².

Aunque la presencia de adenopatías hiliares bilaterales y eritema nodoso asociado a fiebre son muy sugerentes de sarcoidosis, estas manifestaciones se han evidenciado en entidades tan dispares como los linfomas, la tuberculosis u otras infecciones, que deben de tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la entidad presentada³.



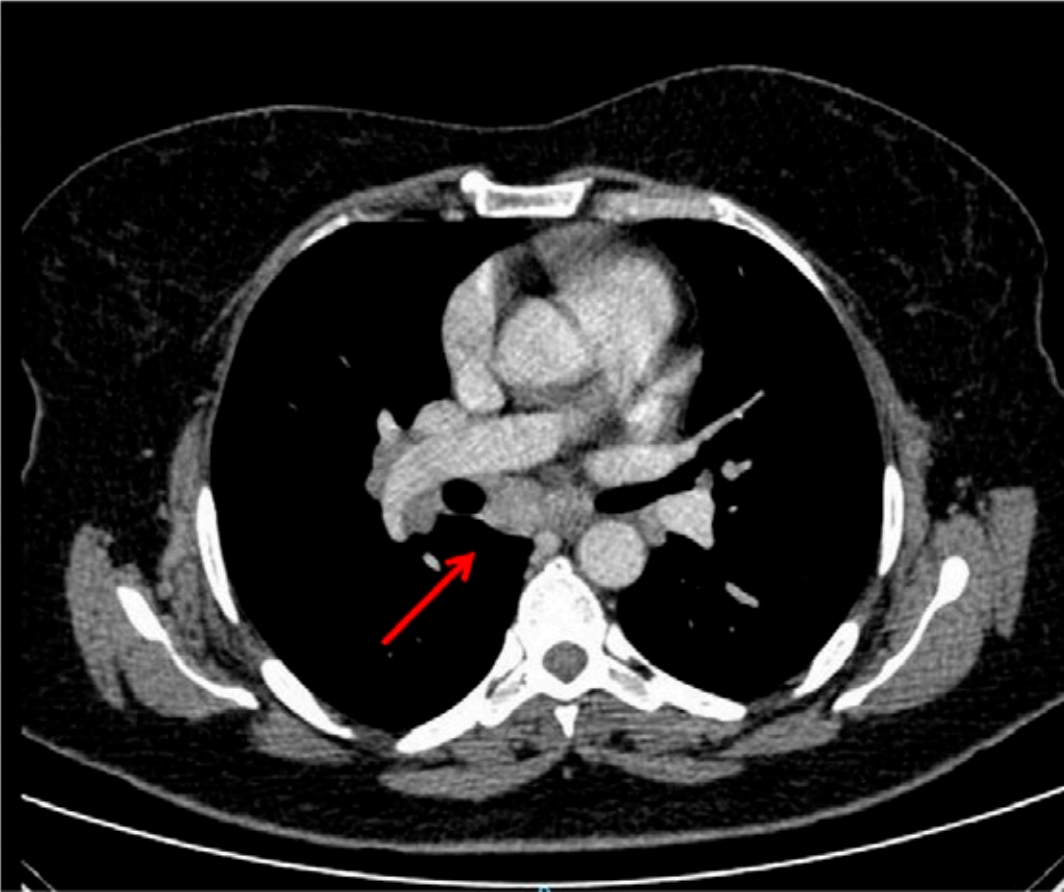


Figura 1.
Nódulos eritemato-
violáceos en dorso de
pies y ambas rodillas
junto con edematización
moderada de ambos
miembros inferiores.





Figura 2.
Tomografía:
conglomerados
adenopáticos hiliares
derechos.





17

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. James WE, Koutroumpakis E, Saha B, et al. Clinical Features of Extrapulmonary Sarcoidosis Without Lung Involvement. *Chest*. 2018;154(2):349–356. doi:10.1016/j.chest.2018.02.003
2. Mañá J, Gómez-Vaquero C, Montero A, et al. Löfgren's syndrome revisited: a study of 186 patients. *Am J Med*. 1999;107(3):240–245. doi:10.1016/S0002-9343(99)00223-5
3. Judson MA. The diagnosis of sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2008;29(3):415–viii. doi: 10.1016/j.ccm.2008.03. doi:10.1016/j.ccm.2008.03.009





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

18

Erupción cutánea tras tratamiento con inhibidores del TNF

Víctor Volo Bautista
Leire Barrutia Etxebarria
Ángel Aguado García
Jorge Miguel Ingelmo González



Anamnesis

Paciente varón de 52 años, sin alergias medicamentosas conocidas. Como antecedentes personales destacan: cirrosis hepática por virus de la hepatitis C (VHC) con infección curada y artritis reumatoide (AR). El paciente ha realizado tratamiento para su AR con leflunomida y prednisona sin un control óptimo siendo necesario dosis altas de corticoides para el control sintomático. Asimismo, se descarta metrotexate como opción terapéutica debido a los antecedentes de cirrosis e infección pasada por VHC. Por lo tanto, se considera adecuado iniciar tratamiento biológico con etanercept. El paciente acude a nuestras consultas de dermatología porque ha comenzado tras tercera dosis de etanercept, aproximadamente 3 semanas tras el inicio del fármaco, un cuadro de lesiones cutáneas en espalda, zona del escote y extremidades superiores. Las lesiones presentan empeoramiento con la luz solar y son referidas como ligeramente pruriginosas. El paciente niega otra clínica sistémica.

Exploración física

Se observan numerosas placas eritematosas circinadas, localizadas en la espalda, tórax anterior y región extensora de las extremidades superiores. Presentan morfología anular con bordes eritematosos más elevados y descamativos y aclaramiento central (Figuras 1 y 2).



Exploraciones complementarias

Se realiza una analítica básica donde destaca una trombopenia leve y una ligera elevación de las transaminasas, hallazgos presentes en controles previos y compatibles con su patología hepática. La proteína C reactiva (PCR) y el volumen de sedimento globular (VSG) se encuentran ligeramente elevados.

Dentro del estudio inmunológico del paciente destacan los anticuerpos antinucleares (ANA) positivos con valores de 1/160 y la positividad para anti-Ro y anti-La. Sin embargo, fueron negativos tanto los anticuerpos anti-DNA como los antihistonas.

En la biopsia se observó un patrón combinado vasculopático linfocítico y liquenoide con expresión epidérmica y folicular. En el estudio de inmunofluorescencia directa se visualizó un depósito granular de C3 en la unión dermoepidérmica y en la interfase folicular. Todo ello, concordante con lupus eritematoso.

Diagnóstico

Lupus eritematoso cutáneo subagudo inducido por fármacos (anti-TNF- α).

Tratamiento

Se pauta el abandono total del tratamiento actual con etanercept. Como base de tratamiento se prescribe una crema de aceponato de metilprednisolona al 0,1%. Finalmente como media de adyuvancia se recomienda al paciente la fotoprotección, evitando la exposición solar excesiva y el uso de pantallas solares de FPS alto cuando sea inevitable la exposición.



Evolución

El paciente evoluciona favorablemente, con resolución prácticamente completa de las lesiones cutáneas a las 6 semanas de suspensión del medicamento. El paciente no presentó sintomatología de artritis, serositis o afectación visceral en ningún momento del seguimiento.

Comentario

El lupus eritematoso inducido por fármacos es una entidad por primera vez descrita por Hoffman en 1945 e implicaba como antibiótico a la sulfadiazina¹. Actualmente se conocen más de 100 medicamentos que inducen o reagudizan el lupus eritematoso². Los inhibidores del TNF son unos de los principales fármacos relacionados con este tipo de procesos³. Las manifestaciones clínicas, la histología y la inmunología son similares a las producidas por el lupus eritematoso idiopático⁴. Asimismo, se pueden subclasificar de la misma manera en lupus eritematoso sistémico inducido por fármacos, lupus eritematoso cutáneo subagudo inducido por fármacos y lupus eritematoso cutáneo crónico inducido por fármacos⁵.

En este caso se presenta un cuadro muy característico de lupus eritematoso cutáneo subagudo inducido por etanercept. Es de gran importancia conocer los posibles efectos adversos de estos medicamentos ya que son cada vez más usados en nuestra práctica clínica habitual, así como reconocer estas entidades puesto que la gran mayoría de los casos pueden revertir simplemente con la retirada del fármaco implicado.





Figura 1.
Placas eritematosas
y descamativas de
disposición policíclica
en espalda.





Figura 2.

A más definición
destaca la configuración
anular con bordes
eritematosos
más elevados y
descamativos y
aclaramiento central
característico.





Bibliografía

1. Evelyn Hess MD. Drug-Related Lupus. *N Engl J Med* 1988; 318:1460-1462. doi:10.1056/NEJM198806023182209
2. Lela AL, Victoria PW. Lupus Erythematosus. In: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editors. *Dermatology*, 2018, p. 662-680.
3. Debandt M, Vittecoq O, Descamps V, Le Loe, Meyer O. Anti-TNF-a-induced systemic lupus síndrome. *Clin Rheumatol* 2003; 22:56-61. doi:10.1007/s10067-002-0654-5
4. Pretel M, Marqués L, España A. Lupus eritematoso inducido por fármacos. *Actas Dermosifiliogr* 2014; 105(1): 18-30. doi:10.1016/j.ad.2012.09.007
5. Araújo-Fernández S, Ahijón-Lana M, Isenberg DA. Drug-induced lupus: Including anti-tumor necrosis factor and interferón induced. *Lupus* 2014; 23:545-553. doi:10.1177/0961203314523871





19

Pápulas queratósicas en paciente con enfermedad renal crónica avanzada

Irene López Riquelme
Alexandra Perea Polak
José Antonio Llamas Carmona
Daniel Jesús Godoy Díaz



Anamnesis

Varón de 67 años, con antecedentes personales de enfermedad pulmonar obstructiva crónica, fibrilación auricular, hipertensión arterial maligna con cardiopatía hipertensiva y nefroangioesclerosis, que le había provocado una enfermedad renal crónica por la que estaba en diálisis desde hace 14 años.

Ingresa en Medicina Interna por lesiones cutáneas, pruriginosas, que habían aparecido en los últimos meses, sobreelevadas e hiperqueratósicas, distribuidas por tronco y miembros.

Exploración física

A la exploración, presentaba lesiones a modo de pápulas y nódulos, con borde eritematoso y tapón queratósico central, con signos de excoriación, distribuidas en superficie extensora de miembros inferiores, miembros superiores y tronco (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

- Analítica de sangre: hemograma sin alteraciones y bioquímica en la que sólo destacan unas cifras de creatinina de 3,7 mg/dL y un filtrado glomerular de 17 mL/min/173 m², compatibles con insuficiencia renal ya conocida.
- Radiografía de tórax: cardiomegalia, sin otros hallazgos significativos.
- Biopsia cutánea (punch de 3 mm): se aprecia una epidermis hiperplásica con tapón de queratina en la parte superior. A nivel de la dermis superficial, se observa eliminación transepidermica de fibras elásticas eosinófilas hacia el interior del estrato córneo. Dichas fibras son más evidentes con la tinción tricrómico de Masson (**Figura 2**). Estos hallazgos eran compatibles con elastosis perforante.



Diagnóstico

Dermatosis perforante adquirida.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con crema de betametasona/gentamicina 2 veces al día durante 3 semanas.

Evolución

Las lesiones y el prurito comenzaron a mejorar en los primeros días. Sin embargo, el paciente falleció durante el ingreso a las pocas semanas por complicaciones derivadas de su insuficiencia renal.

Comentario

La dermatosis perforante adquirida es un trastorno del tejido conjuntivo. Forma parte de un conjunto de trastornos conocidos como dermatosis perforantes, entre los que encontramos la colagenosis perforante reactiva hereditaria, la elastosis perforante serpiginosa, la elastosis perforante calcificante, la enfermedad de Kyrle y, según algunos autores, la foliculitis perforante. Todas estas entidades tienen en común la eliminación transepidérmica de colágeno, tejido elástico o necrótico¹.



La dermatosis perforante adquirida se presenta como nódulos o pápulas queratósicas. Suele darse en miembros inferiores², aunque pueden aparecer lesiones en cualquier parte del cuerpo, como era el caso de nuestro paciente. Se asocia sobre todo a diabetes mellitus y al prurito de la enfermedad renal crónica en estadios avanzados^{2,3}. La incidencia en pacientes en diálisis puede llegar a ser hasta del 10%¹. Tratamientos tópicos para evitar la sobreinfección y el prurito pueden ser útiles, pero la fototerapia con UVB de banda estrecha o PUVA parece ser el mejor tratamiento, especialmente en casos con afectación extensa³.





19

Dermatosis en relación
con la medicina interna



Figura 1.

Pápulas y nódulos con borde eritematoso y tapón
queratósico central en espalda (A) y miembros
inferiores (B).



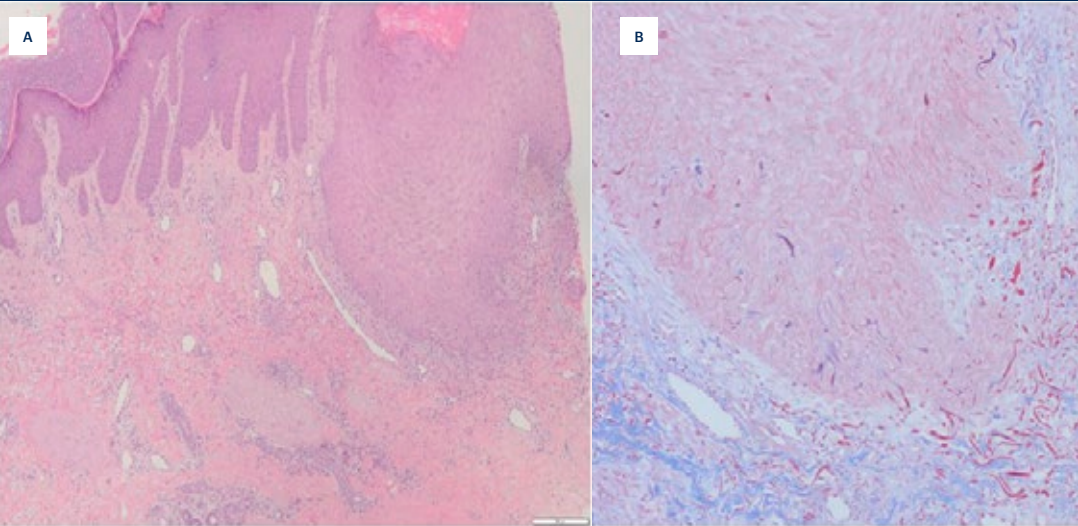


Figura 2.
Anatomía patológica:
tinción con
hematoxilina-eosina
(A) y tinción tricrómico
de Masson (B) que
muestran la eliminación
transepidérmica de
fibras elásticas hacia el
estrato córneo.





Bibliografía

1. Jean L. Bologna, MD, Julie V. Schaffer, MD and Lorenzo Cerroni. *Dermatology*. 4th Edition, volume I. Elsevier; 2017.
2. L. González-Lara, S. Gómez-Bernal, F. Vázquez-López, B. Vivanco-Allende. Dermatitis perforante adquirida: presentación de 8 casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2014; 105(6):e39-e43. doi:10.1016/j.ad.2013.09.014
3. García-Malinis, A., del Valle Sánchez, E., Sánchez-Salas, M., del Prado, E., Coscojuela, C. and Gilaberte, Y., 2017. Acquired perforating dermatosis: clinicopathological study of 31 cases, emphasizing pathogenesis and treatment. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 31(10), pp.1757-1763. doi:10.1111/jdv.14220





20

Placa anular y todo lo que hay que descartar

María Belén Cívico Ruiz
Ángela Navarro Gilabert
Fernando García Souto
Isabel María Coronel Pérez



Anamnesis

Mujer de 61 años, de raza caucásica, que consultó por lesiones rojas en región facial de un año y medio de evolución, en ocasiones pruriginosas. No lo asociaba a exposición solar, medicamento, alimento ni otro factor desencadenante.

Respecto a síntomas sistémicos, refería disnea basal a grandes esfuerzos de años de evolución. No se acompañaba de fiebre, astenia ni pérdida de peso.

Como antecedentes personales, presentaba un hipotiroidismo primario autoinmune por tiroiditis linfocitaria crónica, en tratamiento sustitutivo.

Exploración física

En la exploración física se observaron tres placas anulares eritematosas, con centro blanquecino atrófico, en frente a nivel de la implantación del pelo (**Figura 1**). Otra placa eritematosa de 5 mm, con tono algo amarillento, en surco nasogeniano derecho. Por último, una placa eritematosa en cuero cabelludo a nivel de vértex, con descamación perifolicular en la dermatoscopia. La paciente no exhibía lesiones similares en otras partes del cuerpo ni en mucosas.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica, que no mostró alteraciones en el hemograma, perfil hepático-biliar, renal, iones ni coagulación. Los anticuerpos antinucleares fueron negativos y no se objetivaron alteraciones de inmunoglobulinas ni complemento C3-C4.



20 Dermatitis en relación con la medicina interna

Se decidió la realización de biopsia. Se obtuvo un fragmento de piel de la frente donde se observaron granulomas no necrotizantes, distribuidos a nivel de dermis superficial. Las técnicas de inmunohistoquímicas realizadas (PAS, Grocott, Ziehl-Neelsen) fueron negativas para la detección de hongos y micobacterias.

Ante la sospecha clínica, se amplió la analítica con enzima convertidora de angiotensina (ECA), estando aumentada (89 U/l), y VSG, siendo normal. Además, se solicitó TAC de tórax, donde se apreciaban 3 micronódulos en parénquima pulmonar en segmentos superiores del lóbulo inferior izquierdo y algunas adenopatías mediastínicas derechas e hiliares (**Figura 2**).

Diagnóstico

Sarcoidosis cutánea con posible sarcoidosis a nivel torácico.

Tratamiento

Por nuestra parte, se inició tratamiento con corticoides tópicos sobre las lesiones.

Evolución

A los dos meses, las lesiones cutáneas habían permanecido sin cambios y sin progresión, por lo que se cambió a tacrolimus pomada 0,1%. No se descubrieron nuevas lesiones. Actualmente, sigue en seguimiento.

Se tramitó una interconsulta a Neumología, que volvió a repetir el TAC a los 6 meses, comprobándose estabilidad de los nódulos y adenopatías. Al no presentar alteración de la función pulmonar, no iniciaron tratamiento, manteniendo solo seguimiento.



Comentario¹⁻⁴

Presentamos el caso de una sarcoidosis cutánea en forma de placas anulares cuyo diagnóstico permitió conocer la afectación pulmonar de dicha enfermedad. La sarcoidosis se considera un “gran imitador”, por su gran heterogeneidad clínica, siendo a veces su diagnóstico un reto. Se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de múltiples formas clínicas, como pápulas, placas, nódulos, cicatrices infiltradas, etc. Las manifestaciones cutáneas ocurren en un tercio de las personas con sarcoidosis, siendo con frecuencia el primer signo de la enfermedad.

Además, en este caso se demuestra la asociación con patología autoinmune tiroidea. Existen múltiples estudios que relacionan sarcoidosis con alto riesgo de hipotiroidismo clínico o subclínico, anticuerpos antitiroideos y enfermedad de Graves. Por ello, ante el diagnóstico de sarcoidosis, se debe hacer una evaluación de la función tiroidea.





Figura 1.

Dos placas anulares,
eritematosas, con
centro atrófico
blanquecino, en la
frente.





Figura 2.

TC de tórax donde se
objetiva adenopatía en
hilio pulmonar derecho.





20

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Karadağ AS, Parish LC. Sarcoidosis: a great imitator. *Clin Dermatol*. 2019;37:240-54. doi:10.1016/j.clindermatol.2019.01.005
2. García-Colmenero L, Sánchez-Schmidt JM, Barranco C, Pujol RM. The natural history of cutaneous sarcoidosis. Clinical spectrum and histological analysis of 40 cases. *Int J Dermatol*. 2019;58:178-84. doi:10.1111/ijd.14218
3. Fazzi P, Fallahi P, Martina-Ferrari S. Sarcoidosis and thyroid autoimmunity. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2017;8:177. doi:10.3389/fendo.2017.00177
4. Traves KP, Savage K, Studdiford JS. Annular lesions: diagnosis and treatment. *Am Fam Physician*. 2018;98:283-291.





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

21

Angioedema facial resistente al tratamiento en paciente fumadora

Pablo Villagrasa Boli
Isabel Martínez Pallás
Mar Ramírez-Lluch
Marcial Álvarez Salafranca



Anamnesis

Mujer de 64 años sin alergias medicamentosas conocidas hasta la fecha, fumadora en activo desde la adolescencia, y con los antecedentes médicos de diabetes mellitus tipo 2 y dislipemia, que acude al servicio de urgencias hospitalarias para ser valorada por el dermatólogo de guardia. Presenta desde hace aproximadamente 30 días eritema en la cara anterior del tronco y edema facial resistente al tratamiento instaurado con corticoterapia sistémica y tópica.

El cuadro tenía aproximadamente 30 días de evolución, y lo relacionaba inicialmente con la ingesta de diversos antiinflamatorios no esteroideos prescritos para el tratamiento de un dolor interescapular lancinante que se inició entonces.

Durante la anamnesis, la paciente reconocía además como síntomas de reciente instauración cefalea de predominio nocturno, ortopnea, sensación de cuerpo extraño y carraspeo continuo.

No manifestaba pérdida de peso, astenia, ni otra sintomatología sistémica.

Exploración física

Presentaba plétora facial con discreto eritema acompañante, asociado a cierta inyección ciliar y conjuntival. Existía importante tumefacción cervical circunferencial y trapecoidea bilateral, blanda, no fluctuante, que impedían la adecuada valoración de la existencia de ingurgitación yugular.

En la cara anterior y posterior del tercio superior del tórax, se hallaban múltiples telangiectasias arboriformes dispuestas de manera radial y eritema poquilodérmico, junto con un notable aumento de la circulación venosa colateral superficial (Figura 1).



Exploraciones complementarias

Se realizó una radiografía de tórax simple, en la que se evidenciaba un ensanchamiento del mediastino anterosuperior derecho, por lo que se decidió ingreso hospitalario y ampliar el estudio de imagen mediante TC.

Esta última, confirmó la presencia de una voluminosa masa cervicomedial de aproximadamente 12 cm, con extensión cefalocaudal que condicionaba compresión y probable infiltración de la vena cava superior junto con estenosis de ambos troncos braquiocefálicos de hasta el 90% de su luz, así como de la arteria pulmonar derecha (**Figura 2**).

En la broncoscopia realizada a continuación para formalizar la toma de biopsias, no se objetivaron lesiones endoluminales ni alteraciones macroscópicas en el aspecto de la mucosa bronquial. Durante la misma, se realizaron tres biopsias transmurales.

El diagnóstico anatomopatológico, fue de carcinoma de pulmón microcítico, con estudio inmunohistoquímico positivo para TTF-1, sinaptofisina y CD56.

Diagnóstico

Síndrome de vena cava superior, en relación a carcinoma pulmonar microcítico.

Tratamiento

Durante su ingreso a cargo de Neumología, se estableció tratamiento específico para mejorar su situación basal respiratoria; y se solicitó colaboración al servicio de Radiología Intervencionista, quienes realizaron dos angioplastias y colocación de sendos stents en la vena cava superior y la vena innominada.



Evolución

Tras el procedimiento, la sintomatología por la que consultó la paciente se resolvió y desaparecieron la práctica totalidad de las alteraciones tegumentarias. Posteriormente, la paciente fue dada de alta de hospitalización y se remitió a consultas externas de Oncología Médica, para, junto con el resto de especialidades que componen el comité de tumores pulmonares, véase Neumología, Cirugía Torácica, Oncología Médica y Oncología Radioterápica, proponer el tratamiento y abordaje interdisciplinar más adecuado dadas las circunstancias.

Comentario

El síndrome de la vena cava superior (SVCS) es el resultado de la interrupción del flujo venoso en su recorrido a lo largo de la vena cava superior o sus principales afluentes. Su etiología es de origen neoplásico y maligno en el 65%-80% de los casos¹. Los tumores que más frecuentemente lo producen, son el carcinoma pulmonar no microcítico, seguido del carcinoma pulmonar microcítico; quienes junto con el linfoma no Hodgking suponen el 95% de los tumores malignos que originan el SVCS². Su tratamiento puede constituir una verdadera urgencia médica, puesto que la estenosis del tracto respiratorio inferior y el edema cerebral son complicaciones potencialmente mortales. La terapéutica de esta entidad se fundamenta en la repermeabilización urgente del flujo venoso junto con el inicio precoz de la terapia dirigida antitumoral³. La radioterapia urgente descompresiva, no se postula desde hace tiempo como el tratamiento de elección⁴, dados los excelentes resultados del tratamiento endovascular⁵ y su repercusión negativa sobre el rendimiento del diagnóstico histológico. La detección precoz de las manifestaciones cutáneas presentes en este síndrome, puede suponer un anticipo diagnóstico y el establecimiento del tratamiento específico antes de la aparición de complicaciones graves.



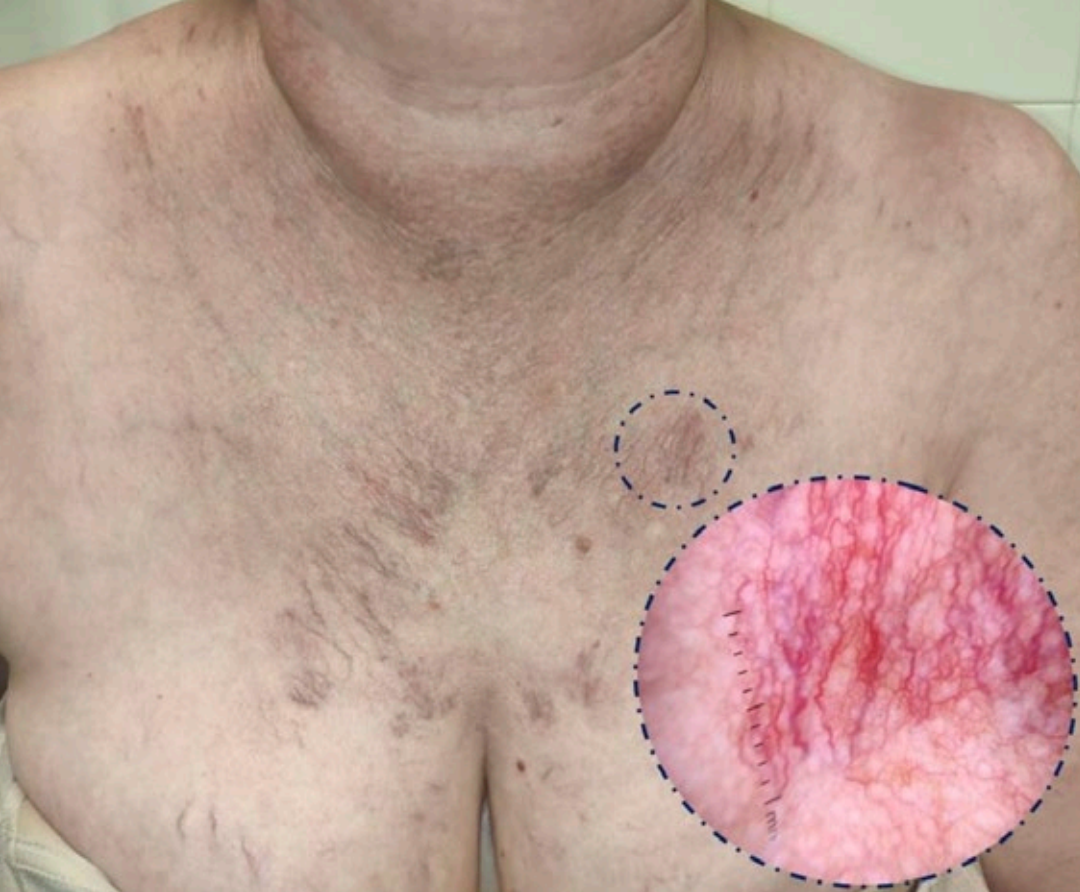


Figura 1.

Edema cervical,
circulación colateral
y telangiectasias
arboriformes en región
centrotorácica (detalle).



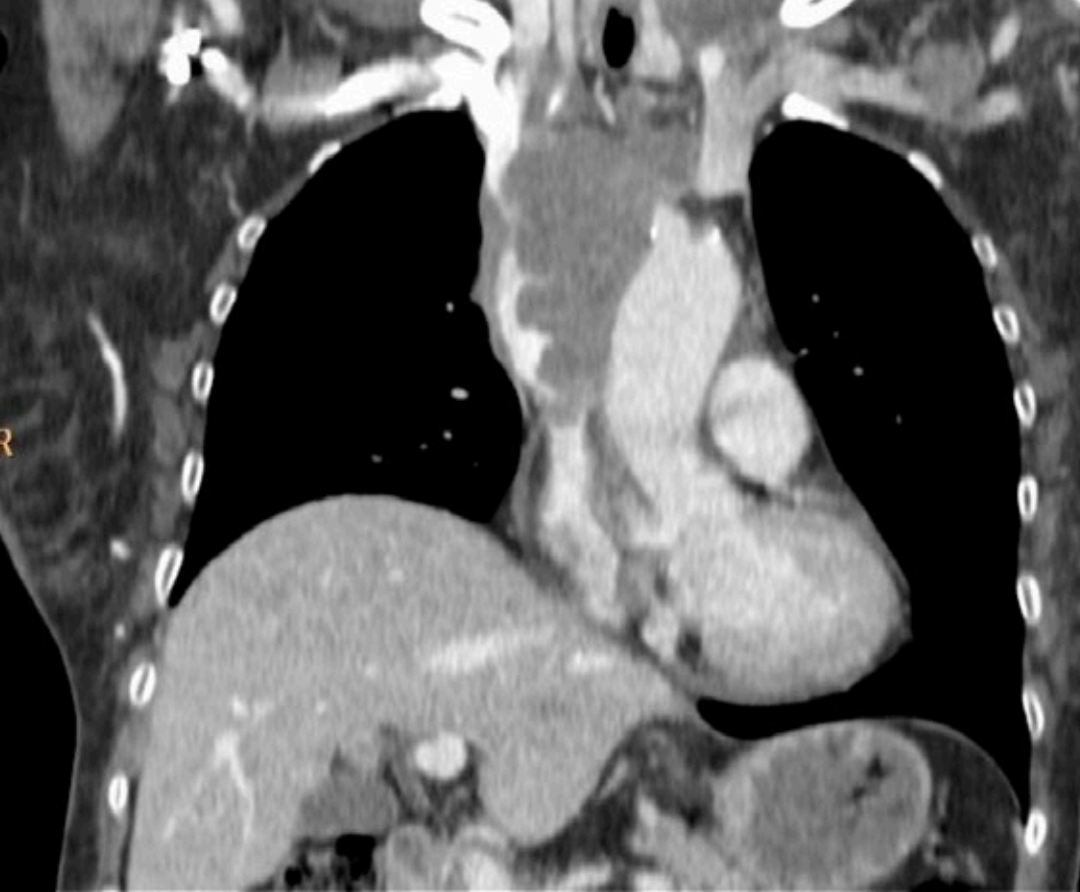


Figura 2.

Corte coronal de TC con
contraste en el que se
aprecia una voluminosa
masa mediastínica con
importante compromiso
vascular.





21

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Drews RE, Rabkin DJ. Malignancy-related superior vena cava syndrome. In: UpToDate, Post, TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2020.
2. Rice TW, Rodriguez RM, Light RW. The superior vena cava syndrome: clinical characteristics and evolving etiology. *Medicine (Baltimore)* 2006; 85:37. doi:10.1097/01.md.0000198474.99876.f0
3. Kvale PA, Selecky PA, Prakash UB, American College of Chest Physicians. Palliative care in lung cancer: ACCP evidence-based clinical practice guidelines (2nd edition). *Chest* 2007; 132:368S. doi:10.1378/chest.07-1391
4. Schraufnagel DE, Hill R, Leech JA, Pare JA. Superior vena caval obstruction. Is it a medical emergency? *Am J Med* 1981; 70:1169. doi:10.1016/0002-9343(81)90823-8
5. Uberoi R. Quality assurance guidelines for superior vena cava stenting in malignant disease. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2006; 29:319. doi:10.1007/s00270-005-0284-9





Dermatosis
en relación con
la medicina interna

22

Una pustulosis diseminada poco frecuente

Ana Rodríguez-Villa Lario
David Vega Díez
Marta González Cañete
Isabel Polo Rodríguez



22

Dermatosis en relación con la medicina interna

Anamnesis

Varón de 68 años con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión, acudió a Urgencias por un cuadro agudo de 2 días de evolución consistente en una erupción cutánea generalizada pruriginosa asociada a malestar general y fiebre.

Exploración física

Se observaba una erupción cutánea varioliforme formada por pápulas eritematosas y papulovesículas, de predominio en tronco y cuello y lesiones más pustulosas y vesiculoampollas hemorrágicas en la cara, palmas y plantas. A nivel peribucal lesiones pustulosas y costrosas periorificiales, simulando un impétigo contagioso (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

La analítica realizada en urgencias reveló una leucocitosis de 22000 con neutrofilia. En el estudio anatomopatológico se observó una piel con espongirosis y formación de pequeñas pústulas intraepidérmicas. En dermis superficial y media se observaban ligeros infiltrados linfocitarios perivasculares y moderado infiltrado neutrofílico intersticial (**Figura 2**). No se observaban inclusiones virales ni lesiones de vasculitis. El diagnóstico histológico fue de dermatosis neutrofílica con pústulas intraepidérmicas.

Diagnóstico

Síndrome de Sweet pustuloso.



Tratamiento y evolución

Tras ingreso, se inició tratamiento con prednisona a dosis altas y en pauta descendente lenta, con excelente respuesta clínica y resolución quasicompleta de las lesiones a los 5 días. Ante el diagnóstico de dermatosis neutrofílica se realizaron pruebas complementarias que incluían analítica sanguínea con autoinmunidad, frotis sanguíneo, inmunoglobulinas, electroforesis y marcadores tumorales, serologías víricas, TC-Body y colonoscopia, sin encontrar alteraciones relevantes. El paciente siguió revisiones en Dermatología durante 1 año, sin volver a presentar cuadro cutáneo ni enfermedad sistémica asociada.

Comentario¹⁻³

El síndrome de Sweet (SS) pustuloso se considera una variante rara de SS. La forma típica de presentación de esta variante es la localización en las manos, conocida como dermatosis neutrofílica pustulosa del dorso de manos. Nuestro caso corresponde con una variante pustulosa y generalizada, cuadro clínico poco común. El diagnóstico diferencial de este cuadro es amplio, dado que el paciente presentó lesiones que remedan a diferentes patologías: impétigo ampolloso en la región perioral; vasculitis, enfermedades ampollas inmunomediadas u otros cuadros de etiología infecciosa viral. El tratamiento de primera línea son los corticoesteroides sistémicos. Es necesario realizar un despistaje de procesos hematológicos neoplásicos, tumores sólidos, enfermedad inflamatoria intestinal y enfermedades reumatológicas, entre otras. Es mandatorio realizar una buena anamnesis y exploración física a la búsqueda de posibles manifestaciones sistémicas asociadas.





Figura 1.

A-B) Lesiones pustulosas y vesiculo-ampollas hemorrágicas.

C) Lesiones vesículo-ampollas violáceas en cara palmar.

D) Lesiones pustulosas y costrosas periorificiales, simulando un impétigo contagioso.



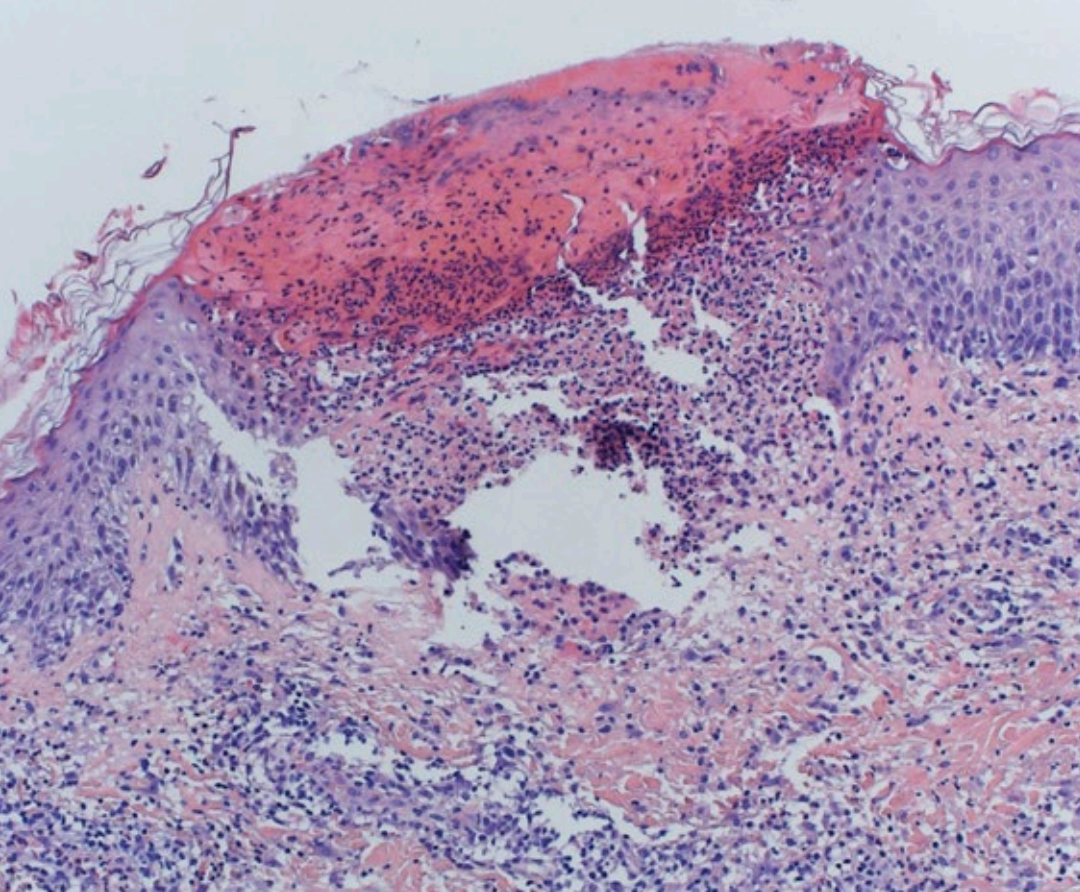


Figura 2.

Piel hematoxilina-eosina:
espongiosis y formación
de pequeñas pústulas
intraepidérmicas. En
dermis superficial
y media, ligeros
infiltrados linfocitarios
perivasculars y
moderado infiltrado
neutrófilico intersticial.





22

Dermatosis
en relación con
la medicina interna

Bibliografía

1. Neoh CY, Tan AWH, Ng SK. Sweet's syndrome: a spectrum of unusual clinical presentations and associations. *Br J Dermatol* 2007; 156: 480–485. doi:10.1111/j.1365-2133.2006.07677.x
2. Mizuashi M, Sugawara M, Tanita T, Aiba S. A case of pustular vasculopathy. An atypical variant of Sweet's syndrome?. *International Journal of Dermatology* 2010, 49, 1454–1465. doi:10.1111/j.1365-4632.2009.04303.x
3. Voelter-Mahlknecht S, Bauer J, Metzler G, et al. Bullous variant of Sweet's syndrome. *Int J Dermatol* 2005; 44:946–947. doi:10.1111/j.1365-4632.2004.02287.x





Enfermedades ampollosas





Contenido

01. Un bulto negro en mi boca de la noche a la mañana.....	555
02. Placas verrucosas en área genital y erosiones orales.....	561
03. Ampollas acrales en paciente con hepatopatía enólica.....	569
04. Lo que la verdad esconde	576
05. Ampollas hemorrágicas en el escroto de un niño	583
06. Erosiones y lesiones costrosas con aparición de ampollas tensas.....	589
07. 'Another brick in the wall'	597
08. Embarazo, prurito y ampollas, ¿cuál es su diagnóstico?	604
09. Placas eritematocostrosas en cuero cabelludo.....	610





01

Un bulto negro en mi boca de la noche a la mañana

Íñigo Aranguren López
James Anderson Vildósola
Ana Martínez Buil
María Asunción Arregui Murua



01 Enfermedades ampollas

Anamnesis

Mujer de 75 años, con antecedente de infarto de miocardio, en tratamiento con acenocumarol, nevigolol, valsartan y rosuvastatina. Acudió a Urgencias de Dermatología por la aparición súbita de un bultoma en mucosa bucal. La paciente aseguraba que la noche anterior no tenía ninguna lesión en la boca, y que a la mañana siguiente, al despertarse, se la había notado.

Exploración física

En mucosa yugal izquierda, se observaba una lesión ampollosa tensa de 1 cm de diámetro, de coloración violáceo-negruzca, con bordes bien delimitados y base no infiltrada ni eritematosa (**Figura 1**). No se observaban lesiones similares en resto de mucosa oral ni en el resto del tegumento.

Exploraciones complementarias

Se realizó un test rápido de coagulación, con un resultado de INR (Ratio Internacional Normalizado) de 2,5, dentro del rango terapéutico en pacientes anticoagulados.

Diagnóstico

Angina bullosa hemorrágica.



01 Enfermedades ampollosas

Tratamiento

Se explicó el carácter benigno y autorresolutivo de la lesión a la paciente, por lo que se indicó observación. Asimismo, se recomendó abstención de comidas calientes o con aristas mientras persistiese la lesión.

Evolución

La lesión se resolvió a los 4 días, sin dejar secuelas cicatriciales (**Figura 2**). No se han observado recidivas en los siguientes 5 meses.

Comentario

La angina bullosa hemorrágica (ABH), también llamada estomatitis bullosa hemorrágica benigna, es una entidad infrecuente caracterizada por la aparición brusca de ampollas hemorrágicas tensas en la mucosa oral^{1,2}. Las ampollas suelen ser asintomáticas y presentan un rápido crecimiento, con una rotura espontánea al cabo de 24-48 horas, curando sin dejar cicatriz¹. Afecta sobre todo a pacientes entre 50 y 70 años, sin predilección por sexo². Las lesiones suelen aparecer en el paladar blando, siendo más infrecuentes en el resto de la cavidad oral, faringe y esófago¹. El diagnóstico es clínico, dado que la histología es inespecífica, mostrando una ampolla subepitelial hemorrágica con un infiltrado inflamatorio crónico, siendo la inmunofluorescencia directa negativa¹. La patogenia de la ABH permanece desconocida, aunque se ha relacionado con el uso continuado de corticoides inhalados, hipertensión, diabetes mellitus, ingesta de bebidas calientes o traumatismos masticatorios^{1,2}. No se ha establecido una asociación entre la ABH y la trombocitopenia o el uso de fármacos antiagregantes y/o anticoagulantes¹. Dado su carácter benigno y autorresolutivo, no es necesario realizar ningún tratamiento¹, aunque se observan recurrencias en un 30% de los casos².





01

Enfermedades
ampollosas



Figura 1.

Lesión ampollosa
tensa con contenido
hemorrágico en mucosa
yugal izquierda.





01

Enfermedades
ampollosas



Figura 2.

Misma localización

3 semanas después. La
lesión se ha resuelto sin
dejar cicatriz.





01

Enfermedades
ampollosas

Bibliografía

1. Paci K, Varman KM, Sayed CJ. Hemorrhagic bullae of the oral mucosa. *JAAD Case Rep.* 2016;2:433-5. doi:10.1016/j.jocr.2016.09.015
2. Beguerie JR, Gonzalez S. Angina bullosa hemorrhagica: report of 11 cases. *Dermatol Reports* 2014;6:5282. doi:10.4081/dr.2014.5282





02

Placas verrucosas en área genital y erosiones orales

Irune Méndez Maestro
Lander Peña Merino
Ana Orbea Sopeña
Juan Antonio Ratón Nieto



Anamnesis

Mujer de 78 años con antecedentes personales de demencia senil en tratamiento con donepezilo, hipotiroidismo subclínico y dislipemia en tratamiento con simvastatina. Derivada desde Ginecología por sospecha de neoplasia vulvar. Refería un cuadro de prurito y lesiones en área genital de dos meses de evolución, tratado con múltiples productos tópicos (corticoides, antifúngicos, antibióticos, cremas reparadoras) sin mejoría. Poco después del inicio de dicha sintomatología, comenzó con lesiones dolorosas en la cavidad oral, con dificultad para la ingesta y pérdida de 5 kg de peso asociada. No fiebre ni otra clínica sistémica asociada.

Exploración física

En piel vulvar, extendiéndose a región inguinal y cara interna de ambos muslos, presentaba placas gruesas rosadas, bien delimitadas, con superficie ligeramente verrucosa y borde erosivo. Se observaban fisuras alargadas, dolorosas. Además, se apreciaba otra placa de aspecto similar, en zona periumbilical, sin exudados. Por otra parte, en labios, mucosa yugal y cara lateral de lengua, presentaba numerosas lesiones erosivas (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica completa, con hallazgo de eosinofilia y anticuerpos antisustancia intercelular positivos a título 1/320, con especificidad para desmogleína 1 y 3. Se tomó biopsia de la placa vulvar, que mostró hiperqueratosis leve, hiperplasia epidérmica importante y espongiosis epidérmica con eosinófilos (**Figuras 2 y 3**).



02 Enfermedades ampollosas

La inmunofluorescencia directa (IFD) de la misma localización mostró depósitos de IgG y C3 en uniones intercelulares de capas más basales. Todo ello compatible con pénfigo vegetante. Otra biopsia de la placa periumbilical mostró los mismos hallazgos histológicos. Por otra parte, se solicitó un TAC para despistaje de neoplasia oculta, que resultó negativo para malignidad.

Diagnóstico

Pénfigo vegetante.

Tratamiento

La paciente inicialmente fue tratada con prednisona oral asociado a aplicación de crema de betametasona/gentamicina en zona vulvar. Las lesiones remitieron de forma rápida, con lo que se bajó la prednisona a 5 mg/día de mantenimiento.

Evolución

En los meses posteriores al diagnóstico, presentó un nuevo brote con lesiones ampollosas extensas en tronco y pies. Se intentó tratamiento con prednisona oral asociada a azatioprina oral, con lo que no se obtuvo buena respuesta. Por este motivo y ante la evolución del cuadro cutáneo, se decidió tratamiento con rituximab/semanal 375 mg/m² durante 4 semanas seguidas. Se consiguió la remisión con dicho tratamiento.



Comentario¹⁻⁴

El pénfigo vegetante es una variante rara de pénfigo vulgar (1-2% de todos los pénfigos). La clínica más habitual es el inicio de estomatitis y posteriormente aparición de ampollas o pústulas flácidas, que afectan a tronco, extremidades y zonas flexurales. Estas lesiones se ulceran y evolucionan a placas hiperqueratósicas especialmente en las áreas intertriginosas. Se describen dos subtipos, el de Hallopeau, más leve y el de Neumann, de curso más grave y más resistente a tratamientos. La singularidad de esta variante de pénfigo radica en su presentación clínica, como en el caso de nuestra paciente, ya que en ocasiones no se observan lesiones ampollosas y el diagnóstico clínico es más amplio. Habría que realizar diagnóstico diferencial con otras enfermedades ampollosas como el penfigoide vegetante; con infecciones cutáneas como condilomas acuminados, herpes simple vegetante, herpes verrugoso crónico; con patología tumoral como el carcinoma epidermoide o enfermedad de Paget extramamaria y con otras entidades como la enfermedad de Hailey-Hailey o pioestomatitis vegetante. Para ello será necesaria la toma de biopsia para análisis histológico e IFD, así como analítica con anticuerpos antiepiteliales y anti membrana basal.





Figura 1.

- A) Placas rosadas con superficie verrucosa en piel vulvar y región inguinal, con bordes erosivos.
- B) Placa de similares características en piel umbilical.
- C) Lesiones erosivas en cara lateral de lengua y comisura bucal.



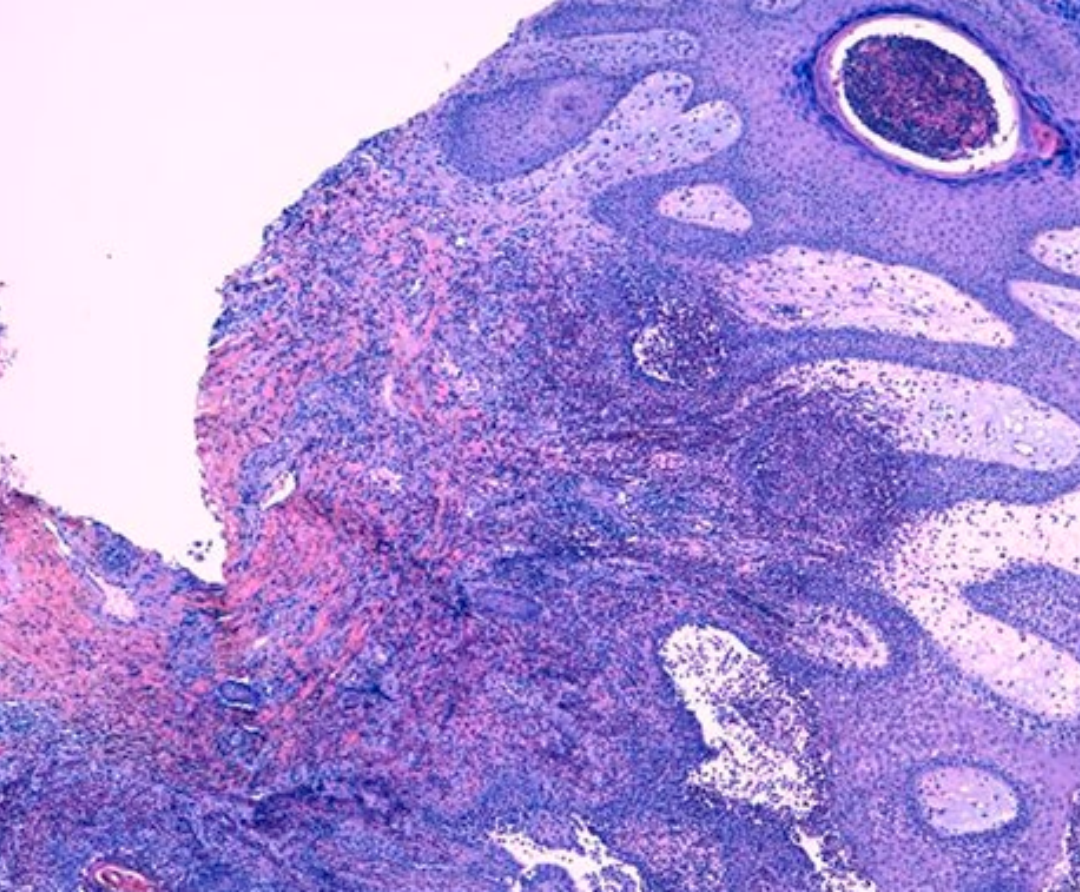
A



B



C



02

Enfermedades
ampollosas



Figura 2.

Piel que muestra leve hiperqueratosis e hiperplasia epidérmica importante que se prolonga por el epitelio anexial. En la dermis edema superficial e intenso infiltrado inflamatorio.



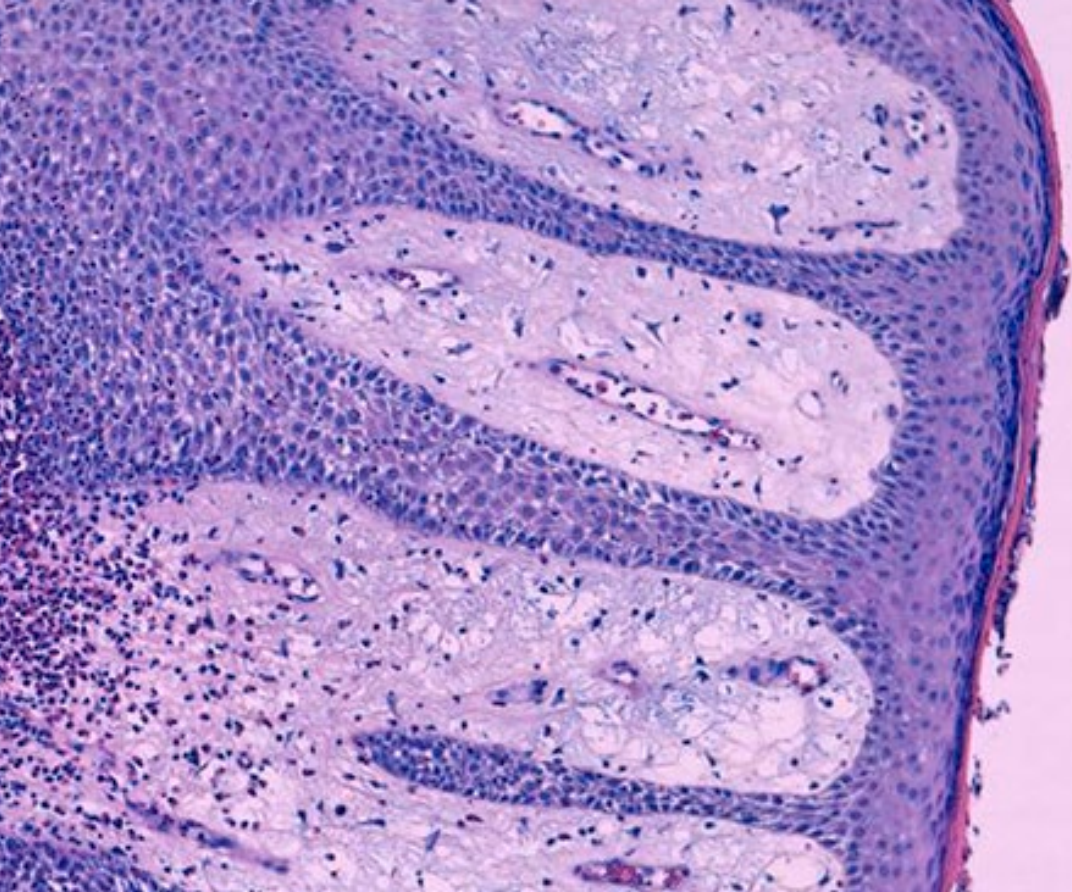


Figura 3.

A mayor aumento leve espongiosis con eosinófilos en epidermis e infiltrado inflamatorio con eosinófilos, linfocitos y polimorfonucleares en dermis.





Bibliografía

1. Messersmith L, Krauland K. Pemphigus Vegetans. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing LLC.; 2020. doi:10.4103/ijstd.IJSTD_80_19
2. Ajbani AA, Mehta KS, Marfatia YS. Verrucous lesions over external genitalia as a presenting feature of pemphigus vegetans. In: Indian J Sex Transm Dis AIDS. Vol 40. India: Copyright: (c) 2019 Indian Journal of Sexually Transmitted Diseases and AIDS.; 2019:176-179.
3. Rodriguez-Lojo R, Otero-Rivas MM, Usero Barcena T, Castineiras Mato I. Pemphigus Vegetans in the Inguinal Folds. Actas Dermosifiliogr. 2018;109(10):920. doi:10.1016/j.ad.2017.07.026
4. Mendes-Bastos P, Amaro C, Fernandes C. Cobblestone mouth: an exuberant oral presentation of pemphigus vegetans. Actas Dermosifiliogr. 2015;106(1):72-73. doi:10.1016/j.ad.2014.05.004





03

Ampollas acrales en paciente con hepatopatía enólica

Khrystyna Krasnovska Algezares

José Manuel Busto Leis

Víctor Baena Romero

Ander Mayor Ibarguren



Anamnesis

Varón de 60 años con antecedentes personales de hipertensión arterial y hepatopatía enólica crónica que consulta por lesiones cutáneas ampollosas dolorosas, que cursan de manera recurrente desde hace más de un mes, localizándose en las zonas fotoexpuestas de la cara y las extremidades. No asocia ninguna clínica acompañante y no relaciona la aparición de las lesiones con traumatismos o fármacos. Además, refiere onicopatía del primer dedo del pie derecho de 18 años de evolución que había empeorado coincidiendo con el inicio del cuadro cutáneo.

Exploración física

Se observan lesiones erosivo-costrosas redondeadas, así como múltiples ampollas íntegras y tensas que se distribuyen afectando predominantemente a las manos y los pies. Además, presenta escasas lesiones de características morfológicas similares localizadas en el tronco, las ingles, y la cara (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

- Protoporfirinas en la orina: negativas.
- Analítica: normal, excepto eosinofilia de $1,73 \times 10^3 / \text{microL}$.
- Biopsia con inmunofluorescencia directa: ampolla subepidérmica con infiltrado inflamatorio rico en eosinófilos con depósito lineal de complemento (**Figura 2**).
- Ac antimembrana basal: positivos a títulos 1/640.



Diagnóstico

Dada la clínica y los resultados de las pruebas complementarias el paciente fue diagnosticado de penfigoide ampolloso, variante dishidrosiforme.

Tratamiento

Iniciamos el tratamiento con prednisona de 50 mg y fomentos de sulfato de cobre.

Evolución

El paciente experimentó mejoría progresiva de las lesiones cutáneas. Posteriormente y dado que sufría rebrotes con dosis de prednisona inferiores a 20 mg diarios, añadimos azatioprina 50 mg cada 8 horas. Actualmente el paciente se encuentra en tratamiento con azatioprina y prednisona (7,5 mg/día) con la práctica desaparición de las lesiones.

Comentario¹⁻⁵

El penfigoide ampolloso representa la enfermedad ampollosa subepidérmica autoinmunitaria más común. Es típica de personas de edad avanzada, habitualmente mayores de 60 años. Está mediada por los anticuerpos que van dirigidos contra dos autoantígenos: BP180 o colágeno XVII y BP230. Ambos forman parte de los hemidesmosomas, complejos que favorecen la adhesión del epitelio estratificado a la dermis; por lo que los procesos inflamatorios a ese nivel contribuyen al despegamiento de la epidermis y formación de ampolla subepidérmica.



03 Enfermedades ampollosas

Entre los factores predisponentes destacan infecciones, medicamentos, enfermedades cutáneas inflamatorias y hasta se han descrito factores genéticos y vacunas. Clínicamente, puede cursar con una primera etapa no ampollosa con lesiones urticariformes muy pruriginosas que más tarde darán lugar a lesiones típicas, consistentes en ampollas tensas sobre piel aparentemente normal con distribución simétrica y predominio por las flexuras y el tronco. La variante dishidrosiforme es poco frecuente, donde los agregados de vesículas y ampollas aparecen en piel acra simulando un eccema dishidrótico. El diagnóstico se realiza mediante la clínica e histología. La enfermedad suele tener un curso crónico recidivante y el tratamiento consiste en la retirada de los posibles fármacos responsables, corticoides y diversos inmunosupresores tópicos y sistémicos.





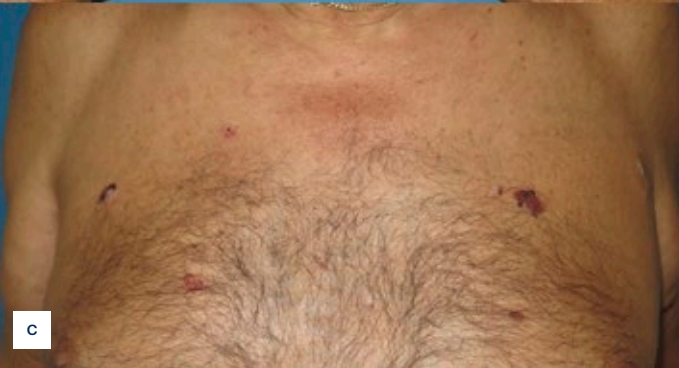
Figura 1.

A) Múltiples lesiones erosivocostrosas y ampollosas en las manos.

B) Múltiples lesiones erosivocostrosas y ampollosas en ambos pies de predominio distal acompañados de maceración cutánea.

C) Escasas lesiones erosivocostrosas y ampollas tensas de contenido claro en el tronco.

D) Lesiones erosivocostrosas en hemifrente derecha.



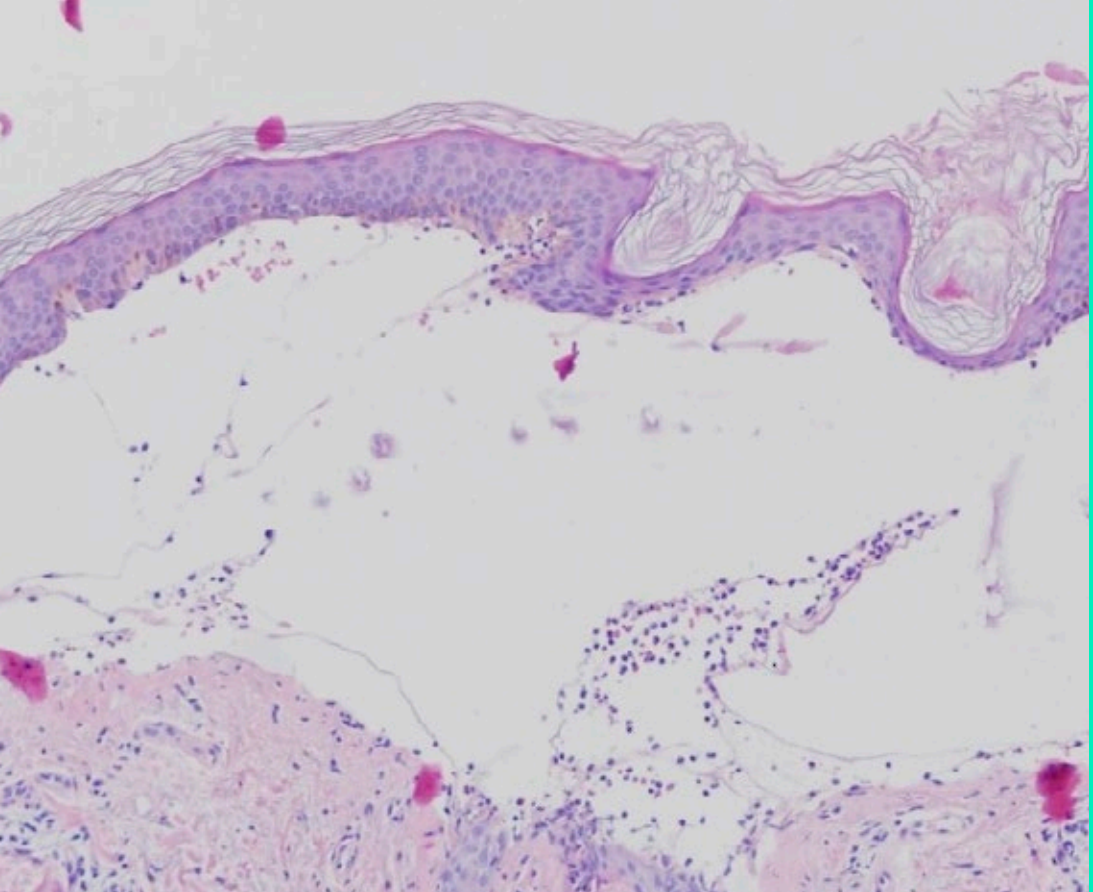


Figura 2.

Anatomía patológica.
Se observa una ampolla
subepidérmica y un
infiltrado inflamatorio en
el que hay numerosos
eosinófilos.





Bibliografía

1. Cohen PR. Dyshidrosiform bullous pemphigoid: case reports and review. *Cureus*. 2020; 12(1): 6630. doi:10.7759/cureus.6630
2. Kim YJ, Kim MY, Kim HO, Park YM. Dyshidrosiform bullous pemphigoid. *Acta Derm Venereol*. 2004;84(3):253-4. doi:10.1080/00015550410025200
3. Sato M, Terug T, Tabata N, Torinuki W, Takahashi H, Tagami H. Bullous pemphigoid masquerading as porphyria cutanea tarda in patient on haemodialysis. *Br J Dermatol*. 1993; 129(5):642-3. doi:10.1111/j.1365-2133.1993.tb00504.x
4. Hammers CM, Stanley JR. Mechanisms of disease: pemphigus and bullous pemphigoid. *Annu Rev Pathol*. 2016;11:175-97. doi:10.1146/annurev-pathol-012615-044313
5. Schulze F, Kasperkiewicz M, Zillikens D, Schmidt E. Bullous pemphigoid. *Hautarzt*. 2013; 64 (12):931-43. doi:10.1007/s00105-013-2599-9





04

Lo que la verdad esconde

Ángela María García Miñarro
Silvia Herrera Rodríguez
Paula Díaz Morales
Alicia González Quesada



Anamnesis

Mujer de 40 años natural de Colombia con antecedentes personales de asma, en seguimiento por dermatitis herpetiforme (DH) y enfermedad celíaca (EC) de años de evolución. Actualmente en tratamiento con dieta exenta de gluten (DEG) y precisando 50 mg diarios de dapsona con buen control clínico-sintomático, pues en los múltiples intentos de reducir la dapsona, las lesiones recidivaban en menos de 24 horas. En la última visita de revisión, refería aparición de lesiones generalizadas pruriginosas diferentes a las ya conocidas por la paciente sin otra clínica asociada. No lo relacionaba con nada pero sí refería algún olvido esporádico de dapsona. Se recomendó suspender temporalmente la dapsona para realizar una biopsia.

Exploración física

A la exploración presentaba placas anulares con borde eritematoedematoso no descamativas de centro violáceo, con tendencia a confluencia y vesiculación incipiente en algunas, de distribución simétrica en región sacra, glútea, codos y rodillas (**Figura 1A y B**). Además, en ambas orejas presentaba placas eritematosas y en hombros algunas placas arciformes urticariformes. Respeto mucoso y acral.



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia con IFD bajo la sospecha diagnóstica de dermatosis IgA lineal, eritema multiforme, granuloma anular diseminado, dermatitis granulomatosa intersticial, urticaria vasculitis y lupus subagudo. El estudio histológico mostró una vesícula subepidérmica y acúmulo de neutrófilos en el vértice de algunas papilas adyacentes de la dermis papilar con una inmunofluorescencia directa (IFD) que mostraba depósito granular de IgA y en menor cuantía de complemento, en la zona de la membrana basal y dermis papilar (**Figura 2A y B**), compatible con DH. Los anticuerpos anti transglutaminasa IgA (IgA-aTG) fueron negativos durante todo el seguimiento (aunque la paciente ya realizaba DEG dos años antes de la determinación basal).

Diagnóstico

Se estableció el diagnóstico de dermatitis herpetiforme (DH).

Tratamiento

Se reintrodujo la dapsona a la dosis previa de 50 mg diarios con respuesta favorable, y se indicó proseguir con la DEG de forma indefinida.



Evolución

En la actualidad la paciente continúa con buena adherencia a la DEG y dependencia de 50 mg diarios de dapsona para conseguir remisión completa.

Comentario

La DH o dermatitis de Duhring-Brocq, caracterizada inicialmente por Duhring en 1884¹, es una enfermedad ampollosa crónica consistente en brotes de lesiones pruriginosas, de distribución simétrica y polimorfos típicamente papulovesiculares en codos, rodillas y glúteos². Está desencadenada por el gluten y es casi constante la asociación a EC (>90%)³ que será asintomática en el 80%⁴ de los pacientes y con la que comparte los alelos HLA DQ2 y DQ8². Ambas están mediadas por autoanticuerpos contra distintas transglutaminasas que comparten epítomos (epidérmica en la DH e intestinal en la EC)². El *gold standard* diagnóstico en la DH es la IFD con depósitos granulares de IgA en dermis perilesional que resultan patognomónicos⁵. Los IgA-aTG también son útiles para el diagnóstico y la monitorización de la adherencia a la dieta, existiendo correlación entre sus niveles y la actividad de la enteropatía⁵. El pronóstico es favorable si se cumple la DEG, permitiendo en 85% de los casos disminuir al menos un 50% o suspender la dosis de dapsona⁵. La dapsona actúa más rápido pero no tiene efecto a largo plazo sobre la enteropatía y requiere vigilancia de los efectos adversos, más frecuentemente hematológicos (metahemoglobinemia y anemia hemolítica), siendo otras sulfonas alternativas terapéuticas válidas⁵.



A



B



04

Enfermedades
ampollosas

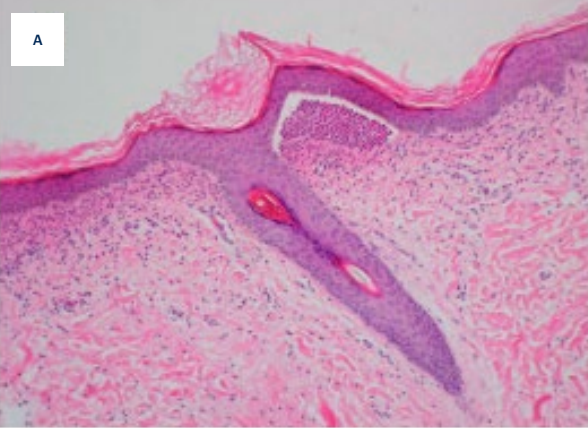


Figura 1.

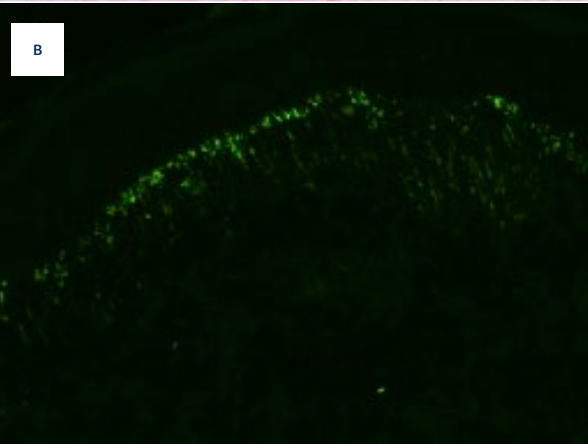
A-B) Placas anulares eritematosas con borde de avance sobreelevado, centro violáceo y vesiculación incipiente en periferia en glúteos y rodillas.



A



B



04

Enfermedades
ampollosas



Figura 2.

A) Microscopía óptica con H-E que muestra despegamiento dermoepidérmico con vesiculación subepidérmica de contenido neutrofilico formando microabscesos papilares, sin incremento de mucina en la dermis.

B) IFD con depósitos granulares de IgA en la membrana basal dermoepidérmica y en las papilas dérmicas.





Bibliografía

1. Duhring LA. Landmark article, Aug 30, 1884: Dermatitis herpetiformis. JAMA. 1983; 250:212-16. doi:10.1001/jama.250.2.212
2. Bolotin D, Petronic-Rosic V. Dermatitis herpetiformis: part I. epidemiology, pathogenesis, and clinical presentation. J Am Acad Dermatol. 2011; 64: 1017-1024. doi:10.1016/j.jaad.2010.09.777
3. Collin P, Salmi TT, Hervonen K, et al. Dermatitis herpetiformis: a cutaneous manifestation of coeliac disease. Ann Med. 2017; 49: 23-31. doi:10.1080/07853890.2016.1222450
4. Holtmeier W, Pfänder M, Zollner TM. Distinct TCR delta repertoires are present in the cutaneous lesions and inflamed duodenum of patients with dermatitis herpetiformis. Exp Dermatol. 2002; 11: 527-531. doi:10.1034/j.1600-0625.2002.110605.x
5. Bolotin D, Petronic-Rosic V. Dermatitis herpetiformis: part II. Diagnosis, management, and prognosis. J Am Acad Dermatol. 2011; 64: 1027-1033. doi:10.1016/j.jaad.2010.09.776





05

Ampollas hemorrágicas en el escroto de un niño

Cristina Vico Alonso
María Penalba Torres
Sara Isabel Palencia Pérez



Anamnesis

Un niño de 5 años acudió a nuestras consultas con lesiones ampollosas localizadas en la región escrotal y que había presentado desde hacía 2 semanas. Se trataba de un niño sano, que no había recibido fármacos previos ni productos a ese nivel. Los padres señalaban que las lesiones se manifestaron de forma abrupta, con prurito en esa localización precedente a la aparición de las mismas.

Exploración física

La exploración física mostró en gran parte de la superficie escrotal ampollas tensas, heterogéneas en cuanto a tamaño y contenido. Así, había algunas con contenido francamente hemorrágico y otras con contenido seroso o serohemorrágico (Figura 1). No se objetivaron pústulas. El resto de la exploración fue normal, sin afectación de otras mucosas ni de otras zonas de la piel.

Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica y bajo anestesia local, se realizaron dos biopsias incisionales; una en la que se incluía parte de una ampolla y otra con piel sana perilesional para la realización de hematoxilina-eosina e inmunofluorescencia directa, respectivamente. No se realizaron pruebas complementarias adicionales.



Diagnóstico

El estudio histopatológico reveló una ampolla subepidérmica con infiltrado eosinófilo y neutrofílico predominantes. La inmunofluorescencia directa mostró una banda IgA lineal depositada a lo largo de la unión dermoepidérmica confirmando así el diagnóstico de dermatosis ampollosa IgA lineal (**Figura 2**).

Tratamiento y evolución

Se administraron corticoides tópicos de alta potencia, una vez al día durante 2 semanas. Las lesiones ampollosas y el prurito desaparecieron por completo al finalizar el tratamiento sin recidivas ni aparición de nuevas lesiones en otras zonas de la piel.

Comentario

La dermatosis IgA lineal es la enfermedad ampollosa más frecuente en niños. Se define por su característica histopatológica de presentar depósitos lineales de IgA a lo largo de la unión dermoepidérmica. Existen ciertas diferencias clínicas en cuanto a la manifestación de esta enfermedad en la infancia o en la edad adulta y no siempre el conocido signo en "collar de perlas" aparece en la clínica de la enfermedad¹.

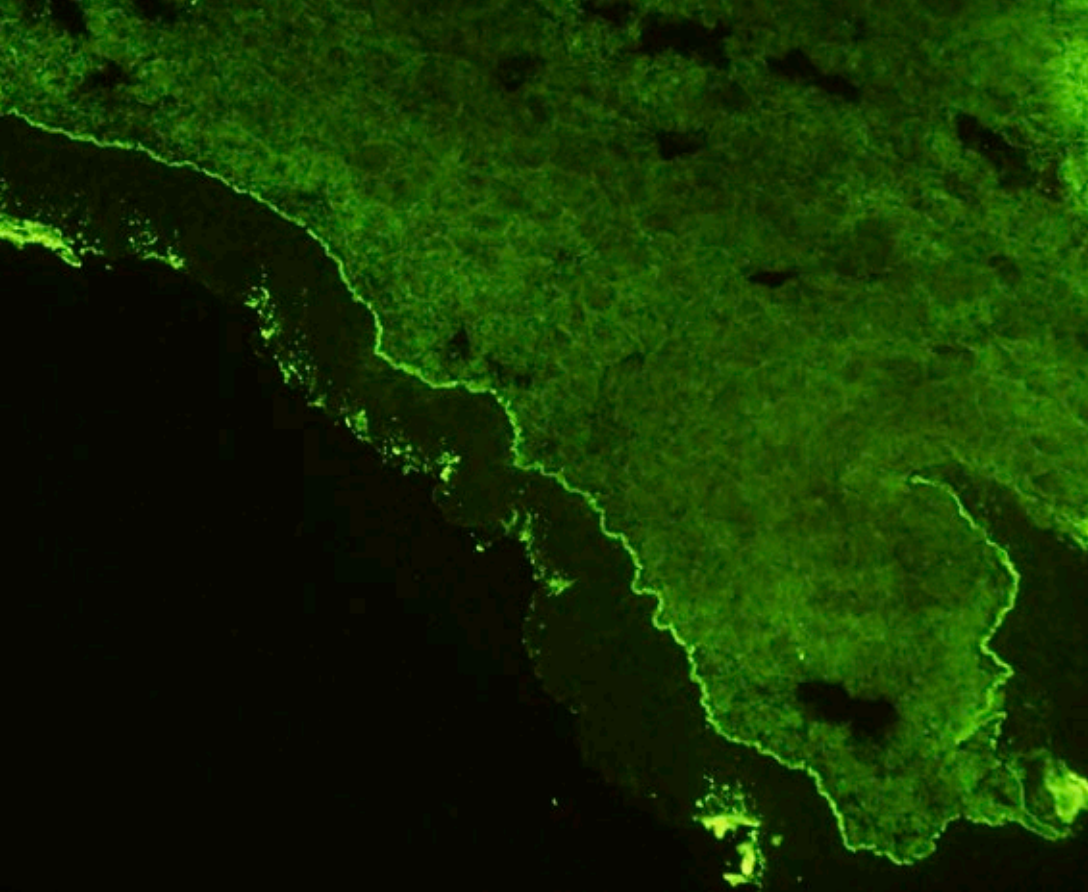
En niños, las lesiones ampollosas afloran de forma más abrupta de lo que lo hacen en adultos. Asimismo, los niños presentan predilección por la aparición de ampollas en determinadas áreas, como la perioral y el periné, además de otras áreas corporales como el tronco y las extremidades².





Figura 1.
Piel de escroto con
ampollas tensas de
contenido hemorrágico
y seroso.





05

Enfermedades
ampollosas



Figura 2.
Inmunofluorescencia
directa con depósitos
lineales de IgA.





05

Enfermedades
ampollosas

Bibliografía

1. Tate C, Christian W, Newel L. Chronic Bullous Dermatitis of Childhood and the String of Pearls Sign. *J Pediatr* 2018;202:325. doi:10.1016/j.jpeds.2018.07.070
2. Griffiths C, Barker J, Bleiker T, Chalmers R, Creamer D. *Rook's Textbook of Dermatology*. 9th ed. John Wiley & Sons; 2016. doi:10.1002/9781118441213





06

Erosiones y lesiones costrosas con aparición de ampollas tensas

Elena-Aura Bularca
Miguel Fernando García-Gil
Beatriz Aldea Manrique
Andrea Montes Torres



Anamnesis

Varón de 68 años sin antecedentes dermatológicos ni médicos de interés que ingresa en nuestro servicio por empeoramiento de cuadro de dermatosis ampollosa preexistente. Las lesiones se habían iniciado 3 meses antes como erosiones en mucosa oral. Posteriormente aparecieron glándes placas erosivas en áreas seborreicas y finalmente ampollas tensas serohemorrágicas en zonas acrales.

El paciente no presentaba disfagia, disnea, disuria ni síntomas gastrointestinales. No había perdido peso ni había presentado fiebre. No tenía alergias medicamentosas, no había introducido ningún fármaco nuevo en los últimos meses, ni había realizado viajes recientes.

Exploración física

A la exploración física se apreciaba en cuero cabelludo, región centrotorácica y parte inferior de la espalda, placas erosivas con costras intensamente adheridas (**Figura 1A y B**). Además, presentaba importante afectación de mucosa labial, con múltiples placas erosivo-costroso-hemorrágicas, así como algunas otras erosiones cubiertas de membrana fibrino-purulenta en mucosa oral (**Figura 1C**). Las lesiones no afectaban a faringe ni hipofaringe. En manos y pies, se habían desarrollado ampollas tensas serohemorrágicas de gran tamaño (**Figura 1D**).

Exploraciones complementarias

Analítica con bioquímica, hemograma, coagulación y serologías (VIH, VHB, VHC, lúes), sin presentar alteraciones significativas.



La biopsia de las placas erosivas informó de vesículas acantolíticas suprabasales con infiltrado perivascular superficial linfocítico. La IFD fue positiva para IgG y C3 intercelular (**Figura 2A**). Sin embargo, dada la aparición de las ampollas tensas en zonas acrales, se decidió tomar nueva biopsia ante la sospecha de patología paraneoplásica y solicitar PET-TC cervico-toraco-abdomino-pélvico. En la PET-TC no se identificaron masas ni adenopatías sospechosas de malignidad. En la biopsia de las ampollas tensas se observaba una dermatosis ampollosa suprabasal compatible con pénfigo vulgar, con IFD positiva para IgG y C3 intercelular (**Figura 2B**). En la inmunofluorescencia indirecta se halló positividad para antidesmogleína 1, antidesmogleína 3 y antidesmosomas, siendo negativos los anti-BP180 y los anti-BP230.

Diagnóstico

Pénfigo vulgar.

Tratamiento

Durante el ingreso se inició tratamiento intravenoso con metilprednisolona a dosis de 0,8 mg/kg/día, y curas tópicas con sulfato de cinc y betamesona-gentamicina, además de acetónido de triamcinolona al 0,1% en orabase, con evolución lenta. Se añadió al tratamiento azatioprina 100 mg/día sin obtener mejoría y sin poder disminuir la corticoterapia. Debido a la recidiva de las lesiones al disminuir la dosis de corticoide, la severidad del cuadro y una vez descartada la etiología paraneoplásica se decidió tratamiento con 1.000 mg intravenosos de rituximab, en 2 dosis separadas por 15 días.



Evolución

Las lesiones, tanto cutáneas como mucosas, se resolvieron progresivamente tras terminar el ciclo de rituximab, desapareciendo casi por completo al mes de haber finalizado el tratamiento. El paciente no presentó complicaciones ni infecciones atribuibles al tratamiento con rituximab. Progresivamente se disminuyó la dosis de corticoide oral hasta su suspensión 3 meses después. Hasta la fecha, 4 meses tras el tratamiento con rituximab, no ha vuelto a presentar actividad de la enfermedad.

Comentario

El pénfigo vulgar (PV) es una dermatosis ampollosa autoinmune mediada por anticuerpos contra proteínas estructurales de los desmosomas que desencadena un fenómeno de acantolisis. Se caracteriza por la aparición de ampollas flácidas y erosiones en la piel y las mucosas¹. Debido al desarrollo de ampollas tensas en zonas acrales, en este caso sospechábamos una neoplasia subyacente. En el pénfigo paraneoplásico², es frecuente la aparición de erosiones y úlceras dolorosas en la cavidad oral y faringe, que se extienden al bermellón formando costras hemorrágicas así como la afectación de otras superficies mucosas. Las manifestaciones cutáneas son muy polimorfas, consistentes en ampollas flácidas y erosiones como en el PV, ampollas tensas como en el pénfigoide ampolloso³, pústulas flácidas con nivel como en la pustulosis subcórnea⁴ o lesiones dianiformes como en la dermatosis IgA lineal⁵. Lo más frecuente es la combinación de alguno de estos patrones, con coexistencia de anticuerpos anti-desmogleína y anti-membrana basal, y su asociación con linfoproliferativos de células B y otras neoplasias hematológicas⁶.



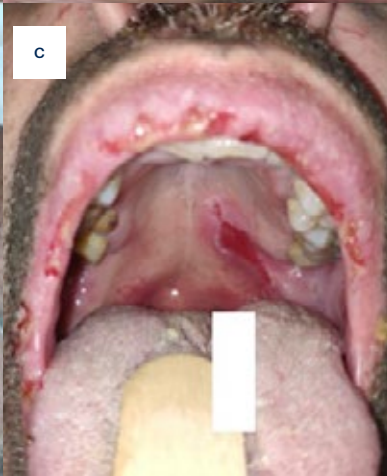
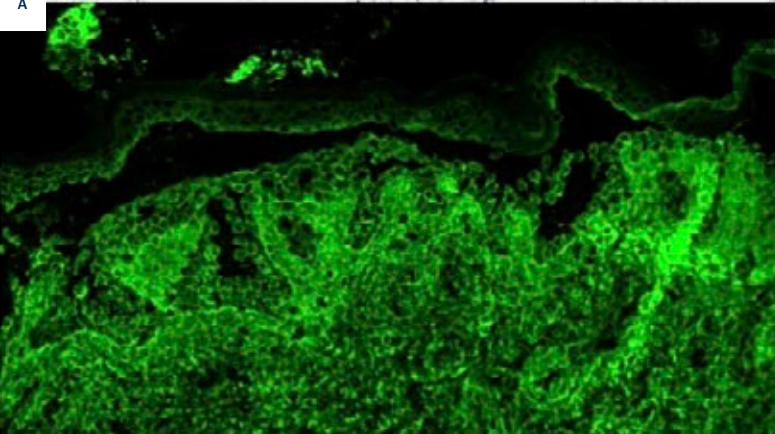
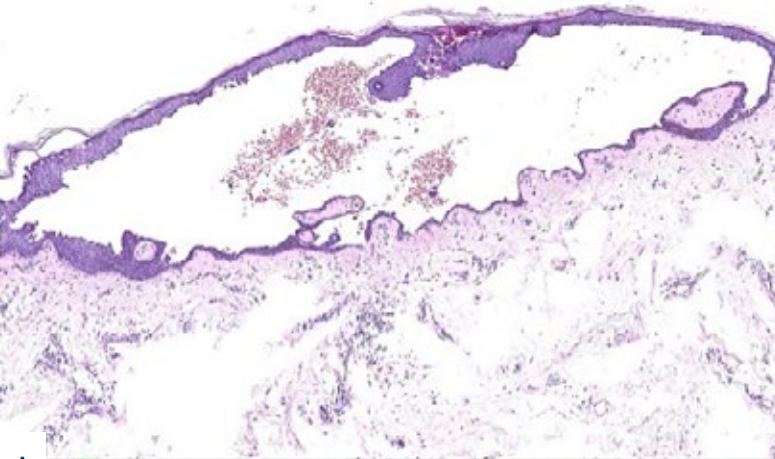


Figura 1.

Lesiones erosivas con costras adheridas sugestivas de pénfigo vulgar en dorso, región centrotorácica (A) y cuero cabelludo (B). Afectación de mucosa oral con erosiones y costras hemorrágicas en bermellón (C). Ampollas tensas serohemorrágicas en manos sugestivas de penfigoide ampolloso (D).





06

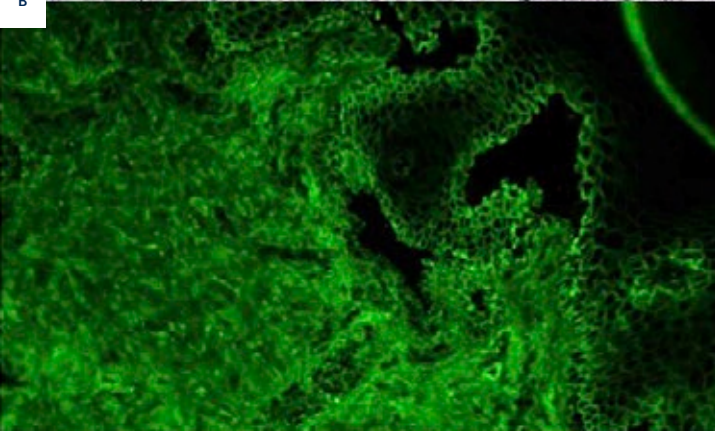
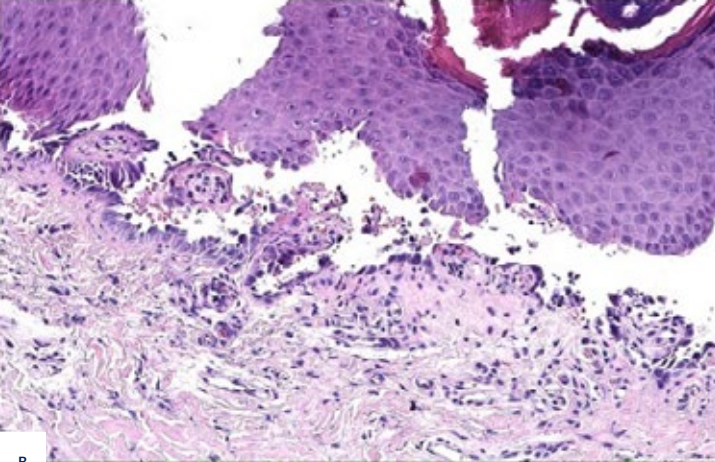
Enfermedades
ampollosas



Figura 2A.

Lesión inicial. Vista panorámica de la ampolla (HE 4x), suprabasal. En la *imagen inferior*, estudio de IgG por IFD.





06

Enfermedades
ampollosas



Figura 2B.

Lesión clínicamente sugestiva de penfigoide. La lesión sigue siendo suprabasal (HE 8x), y con el mismo patrón para IgG en la IFD.





Bibliografía

1. Egami S, Yamagami J, Amagai M. Autoimmune bullous skin diseases, pemphigus and pemphigoid. *J Allergy Clin Immunol.* 2020 Apr;145(4):1031-1047. doi:10.1016/j.jaci.2020.02.013
2. Kartan S, Shi VY, Clark AK, Chan LS. Paraneoplastic Pemphigus and Autoimmune Blistering Diseases Associated with Neoplasm: Characteristics, Diagnosis, Associated Neoplasms, Proposed Pathogenesis, Treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2017 Feb;18(1):105-126. doi:10.1007/s40257-016-0235-z
3. Nguyen ET, Lin SK, Wu JJ. Pemphigus vulgaris with tense bullae. *Perm J.* 2015 Winter;19(1):77-8. doi:10.7812/TPP/14-131
4. Song PI, Divito SJ, Kroshinsky D. Pemphigus vulgaris presenting with multiple lesion morphologies. *Dermatol Online J.* 2014 Dec 14;21(3).
5. Lee JS, Pei-Lin Ng P, Tao M, Lim WT. Paraneoplastic pemphigus resembling linear IgA bullous dermatosis. *Int J Dermatol.* 2006 Sep;45(9):1093-5. doi:10.1111/j.1365-4632.2006.02796.x
6. Didona D, Fania L, Didona B, Eming R, Hertl M, Di Zenzo G. Paraneoplastic Dermatoses: A Brief General Review and an Extensive Analysis of Paraneoplastic Pemphigus and Paraneoplastic Dermatomyositis. *Int J Mol Sci.* 2020 Mar 21;21(6). doi:10.3390/ijms21062178





07

'Another brick in the wall'

José Manuel Busto Leis
Lucía Quintana Castanedo
Clara Cabañuz Rocatallada
Ander Mayor Ibarguren



Anamnesis

Mujer de 45 años, natural de Colombia, que acude al servicio de Urgencias por presencia de lesiones cutáneas en regiones laterocervicales, así como en pliegues axilares, antecubitales, inter y submamaros e inguinales. Refiere que las lesiones, escasamente dolorosas, han aparecido progresivamente en el último año y han empeorado en los meses de verano, generando moderado prurito y emisión de mal olor que afectan de forma importante a su calidad de vida. Consultó a su Médico de Atención Primaria, quien valoró las lesiones como posible intertrigo y prescribió un antifúngico tópico, con ausencia de respuesta. La paciente no indica presencia de lesiones cutáneo-mucosas a otros niveles; niega antecedentes familiares relevantes, no presenta antecedentes personales de interés ni toma fármacos de forma rutinaria.

Exploración física

Se aprecian extensas placas eritematosas bien delimitadas, de superficie erosionada y con presencia de importante maceración con exudado blanquecino, fisuraciones y ocasionales costras amarillentas en región periférica (**Figura 1A y B, Figura 2A y C**). Las placas se distribuyen en las regiones flexurales arriba mencionadas, y desprenden olor fétido. Alrededor de dichas placas, en piel aparentemente sana, existe hiperpigmentación residual y se observan algunas vesículas intactas, flácidas, de pequeño tamaño y contenido claro. No se objetiva afectación de mucosas. En la uña del pulgar izquierdo se aprecia leuconiquia longitudinal (**Figura 1C**).



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea del pliegue antecubital, donde se observó una extensa acantólisis de la mitad inferior de la epidermis, con presencia de un infiltrado de linfocitos, neutrófilos y algunos eosinófilos en la dermis superficial y en la epidermis (**Figura 1D**). Con IFD, no se objetivaron depósitos de IgA, IgG, IgM ni complemento.

La analítica de sangre no demostró alteraciones relevantes, con negatividad del perfil de autoinmunidad y de los anticuerpos anti-sustancia interepidérmica y anti-membrana basal.

Se realizó cultivo microbiológico del exudado que demostró sobreinfección por *Streptococcus agalactiae*. También se tomó muestra por raspado de las erosiones para PCR de herpesvirus, que resultó negativa.

Diagnóstico

Pénfigo benigno familiar (PBF) o Enfermedad de Hailey-Hailey. Tras una reinterrogación exhaustiva, la paciente declaró que su padre era portador de una dermatosis similar con diagnóstico no filiado.

Tratamiento

Se pautó inicialmente tratamiento tópico con una combinación de betametasona más gentamicina, así como aplicación de fomentos con solución de sulfato de cobre 1/1000.



Evolución

A las dos semanas presentaba mejoría de las lesiones, con menor exudación y mal olor, persistiendo algunas placas erosionadas con fisuraciones y costras; se observó marcada hiperpigmentación residual (**Figura 2B y 2C**). Se decidió añadir naltrexona a dosis bajas (3 mg/día) junto con la aplicación dos veces en semana de la combinación de corticoide más antibiótico tópico. La paciente se encuentra actualmente en seguimiento, con buena tolerancia a la naltrexona y reepitelización de las lesiones, sin aparición de nuevos brotes.

Comentario

El PBF es una genodermatosis autosómica dominante debida a mutaciones del gen ATP2A1 que alteran el procesamiento de proteínas de adhesión intracelular. Factores como la fricción, la sudoración y las colonizaciones bacterianas, micóticas y víricas^{1,2} producen el agravamiento y la persistencia de las lesiones que inicialmente se manifiestan como ampollas flácidas en regiones flexurales, pero que evolucionan rápidamente a placas erosivo-costrosas, malolientes, fisuradas y en ocasiones vegetantes. La histología muestra la típica acantólisis en el estrato espinoso con aspecto en “pared de ladrillo derruido”, y la IFD negativa es clave para diferenciarlo del pénfigo vegetante. En ocasiones el debut es tardío³ y los antecedentes familiares no son siempre evocados; si a ello sumamos la posible ausencia de vesículas puede ser complicado distinguirlo de otras dermatosis, por lo que hallazgos como la leuconiquia longitudinal pueden ser una pista diagnóstica sutil en casos atípicos⁴. Aunque los antimicrobianos y corticoides tópicos suelen ser el tratamiento inicial, las inyecciones de toxina botulínica y las técnicas ablativas superficiales han demostrado efectividad en casos recalcitrantes⁵. Recientes estudios preconizan el uso de naltrexona a bajas dosis^{6,7,8} por sus excelentes resultados.



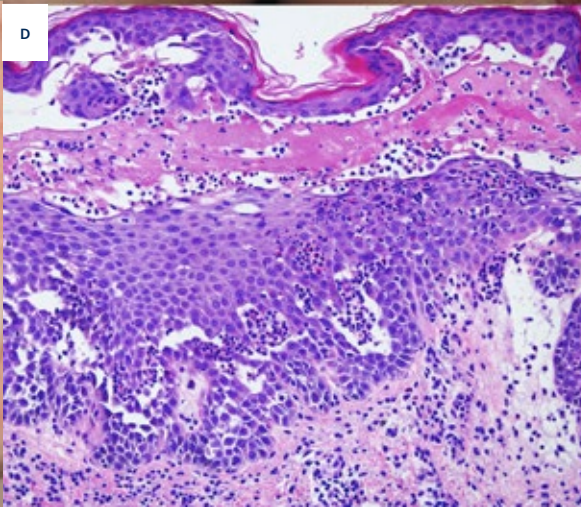
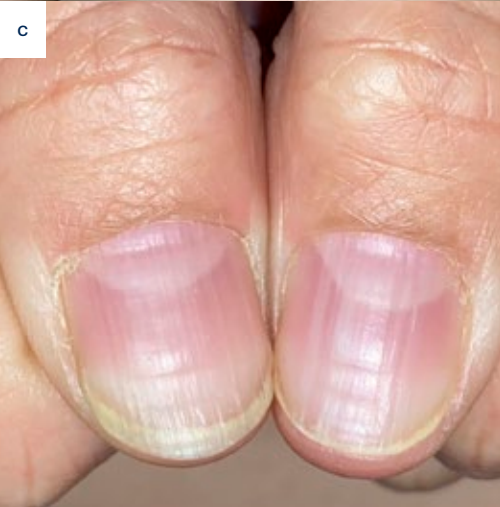


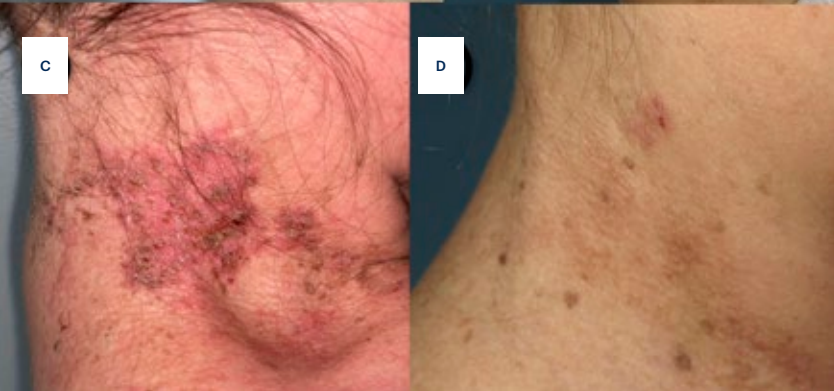
Figura 1.

A y B) Placas erosivocostrosas maceradas en regiones flexurales.

C) Leuconiquia longitudinal en pulgar izquierdo.

D) Extensa acantólisis en la zona suprabasal, que recuerda a una imagen de "pared de ladrillos dilapidada". La dermis alta muestra un infiltrado inflamatorio de linfocitos y neutrófilos con algún eosinófilo, que también se ven dentro de la epidermis.





07

Enfermedades
ampollosas



Figura 2.

A y C) Regiones axilar y laterocervical antes del tratamiento; nótese la presencia de pequeñas vesículas en piel perilesional.

B y D) respuesta al tratamiento con corticoterapia y antibiótico tópicos, previo al inicio de naltrexona oral; nótese la hiperpigmentación residual.





Bibliografía

1. Mashiko M, Akiyama M, Tsuji-Abe Y, Shimizu H. Bacterial infection-induced generalized Hailey-Hailey disease successfully treated by etretinate. *Clin Exp Dermatol* 2006;31:57-9. doi:10.1111/j.1365-2230.2005.01948.x
2. Zaim MT, Bickers DR. Herpes simplex associated with Hailey-Hailey disease. *J Am Acad Dermatol* 1987;17:701-2. doi:10.1016/S0190-9622(87)80472-3
3. Burge SM. Hailey-Hailey disease: the clinical features, response to treatment and prognosis. *Br J Dermatol* 1992;126:275-82. doi:10.1111/j.1365-2133.1992.tb00658.x
4. Bel B, Jeudy G, Vabres P. Dermoscopy of longitudinal leukonychia in Hailey-Hailey disease. *Arch Dermatol* 2010;146:1204. doi:10.1001/archdermatol.2010.226
5. Farahnik B, Blattner CM, Mortazie MB, et al. Interventional treatments for Hailey-Hailey disease. *J Am Acad Dermatol* 2017; 76:551. doi:10.1016/j.jaad.2016.08.039
6. Albers LN, Arbiser JL, Feldman RJ. Treatment of Hailey-Hailey Disease With Low-Dose Naltrexone. *JAMA Dermatol* 2017; 153:1018. doi:10.1001/jamadermatol.2017.2446
7. Ibrahim O, Hogan SR, Vij A, Fernandez AP. Low-Dose Naltrexone Treatment of Familial Benign Pemphigus (Hailey-Hailey Disease). *JAMA Dermatol* 2017; 153:1015. doi:10.1001/jamadermatol.2017.2445
8. Jasans-Barceló M, Curman P, Hagströmer L, Wikstrom J, Sairafi D. Improvement of Hailey-Hailey disease with low-dose naltrexone. *Br J Dermatol* 2020. doi:10.1111/bjd.18861





08

Embarazo, prurito y ampollas, ¿cuál es su diagnóstico?

Pau Rosés Gibert

Francisco Javier de la Torre Gomar

Amaia Saenz Aguirre

Libe Aspe Unanue



Anamnesis

Mujer de 37 años, gestante de 7 meses, sin antecedentes de interés. Consultaba por la aparición de lesiones intensamente pruriginosas en extremidades superiores y tronco de 20 días de evolución.

Exploración física

A la exploración física se observaban placas eritematosas sobre las que asentaban vesículas tensas en extremidades superiores (**Figura 1**) y lesiones vesiculopapulosas salpicadas en la zona abdominal (**Figura 2**), espalda y extremidades inferiores.

Exploraciones complementarias

Se realizó estudio histológico que demostró una epidermis espongiótica con vesículas intraepidérmicas, edema en papilas dérmicas con infiltrado inflamatorio con eosinófilos y depósito lineal de C3 en la membrana basal, datos compatibles con la impresión diagnóstica de penfigoide gestacional. En el estudio analítico se hallaron anticuerpos positivos anti-membrana basal y anti-BP180.

Diagnóstico

Penfigoide gestacional.



Tratamiento

Propionato de clobetasol crema 0,5 mg/g.

Prednisona 20 mg (aumentó su extensión a los 14 días). No se consiguió descender.

Evolución

Se inició tratamiento con prednisona 20 mg en pauta descendente, que se suspendió a las 9 semana del puerperio, sin presentar nuevo brote de lesiones.

Comentario^{1,2}

El penfigoide gestacional es una enfermedad ampollosa subepidérmica que se presenta en gestantes entre el segundo trimestre del embarazo y el puerperio. Clínicamente se presenta como pápulas y placas eritematosas pruriginosas que evolucionan a vesículas o ampollas tensas. Suele comenzar en zona periumbilical, extendiéndose posteriormente al resto del tronco y extremidades, respetando la zona facial y las mucosas. El estudio inmunohistopatológico muestra depósito lineal de C3 a lo largo de la unión dermoepidérmica y ampollas subepidérmicas con infiltrado linfocitario y eosinofílico perivascular. Su presentación aumenta el riesgo de complicaciones en el embarazo, por lo que remarcamos la importancia de identificarla entre el resto de dermatosis gestacionales.





Figura 1.

Placas eritematosas
sobre las que asentaban
vesículas tensas en
ambas extremidades
superiores.





08

Enfermedades
ampollosas



Figura 2.
Lesiones
vesiculopapulosas
salpicadas en la
zona abdominal,
muy sugestivas
de la enfermedad
sospechada.





08

Enfermedades
ampollosas

Bibliografía

1. López Padilla S, Solís Medina M. Dermatitis del embarazo. Dermatol rev mex. 1995;39(5):290-8.
2. Hernando LB, Iglesias L. FORMACIÓN MÉDICA CONTINUADA Dermatitis específicas del embarazo. Actualización. 2002;93(3):159-67. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-dermatitis-especificas-del-embarazo-actualizacion-articulo-13030352>





09

Placas eritematocostrosas en cuero cabelludo

David Vega Díez
Marta González Cañete
Ana Rodríguez-Villa Lario
Isabel Polo Rodríguez



Anamnesis

Mujer de 68 años, dislipémica en tratamiento con simvastatina sin otros antecedentes de interés, que acude remitida por su médico de Atención Primaria por presentar desde hace 6 meses lesiones costrosas, intensamente pruriginosas a nivel de vértex, sin lesiones en otras localizaciones. El paciente niega clínica sistémica o infecciosa, pérdida de peso, anorexia, astenia ni toma de otros fármacos.

Exploración física

A la exploración física se observan placas eritematodescamativas con componente costroso central, que al retirar la costra muestran lesión erosiva circular con piel eritematosa adyacente (**Figura 1**). No lesiones en mucosas ni en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia punch 4 mm que muestra células acantolíticas suprabasales con un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario acompañante en dermis. La inmunofluorescencia directa muestra depósitos IgG y C3 intraqueratinocíticos. Se realiza ELISA de anticuerpos antiepidérmicos con positividad para Anticuerpos antidesmogleína 3, con negatividad para antidesmogleína 1, anti BP 180 y anti BP230 (**Figura 2**).



Diagnóstico

Pénfigo vulgar localizado.

Tratamiento

Se inicia tratamiento con clobetasol tópico con rápida mejoría de las lesiones.

Evolución

Se realiza estudio buscando una posible etiología paraneoplásica con normalidad en las pruebas de imagen, anamnesis, exploración ginecológica y pruebas de laboratorio realizadas. Con el tratamiento pautado se consigue la resolución de las lesiones a los pocos días, sin reaparición de la clínica al suspender el tratamiento.

Comentario¹⁻⁵

El pénfigo es una enfermedad ampollosa autoinmune, potencialmente mortal, caracterizada por la formación de ampollas intraepiteliales debido a la producción de autoanticuerpos contra las desmogleínas. Encontramos tres formas principales de pénfigo: el pénfigo vulgar, el foliáceo y el paraneoplásico.

Clínicamente el pénfigo vulgar se caracteriza por erosiones mucosas, pudiendo ser estas la única manifestación o acompañarse de lesiones cutáneas en alrededor de un 50% de los pacientes (ampollas flácidas que se rompen produciendo erosiones dolorosas con afectación localizada o generalizada), siendo el autoanticuerpo antidesmogleína 3 el más frecuentemente encontrado (pudiendo aparecer antidesmogleína 1 también).



09 Enfermedades ampollosas

En este caso, dada la afectación únicamente cutánea que presenta la paciente es necesario el diagnóstico diferencial con el pénfigo foliáceo, caracterizado por ampollas flácidas y erosiones, típicamente sin compromiso mucoso. Sin embargo, el patrón de anticuerpos antiepidérmicos, con positividad para antidesmogleína 3, negativa en el caso del pénfigo foliáceo, y negatividad para antidesmogleína 1 (el más frecuentemente asociado al pénfigo foliáceo) confirman nuestro diagnóstico.

El pénfigo vulgar localizado es una presentación clínica extremadamente infrecuente del pénfigo vulgar, siendo necesario el estudio histológico y determinación de autoanticuerpos para la correcta filiación de la entidad, siendo suficiente, en la mayoría de los casos descritos, el tratamiento con corticoides tópicos para su resolución.

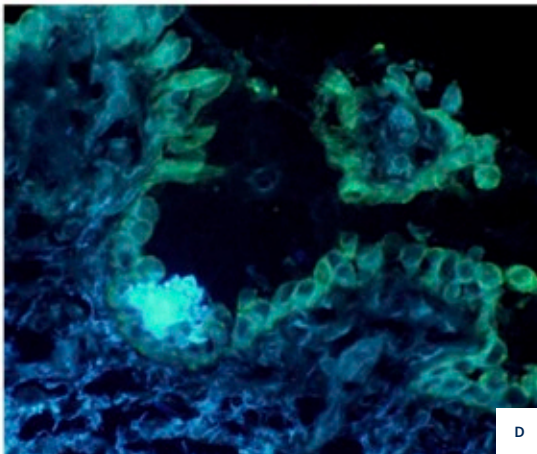
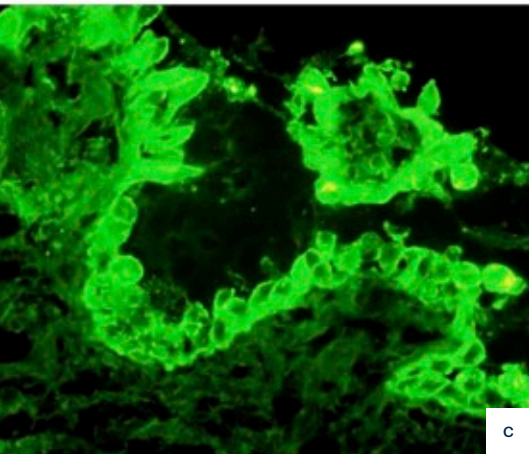
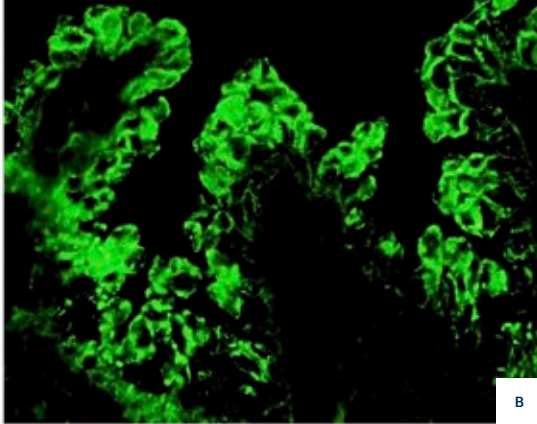
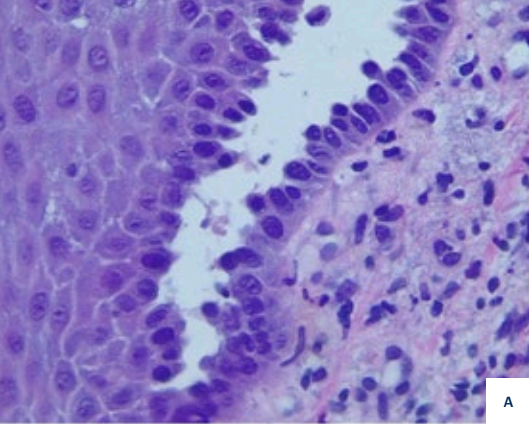




Figura 1.

Placas

eritematodescamativas
con componente
costroso central.



09

Enfermedades
ampollosas



Figura 2.

A) H-E.

B) IFD IgG.

C y D) IFD C3.





Bibliografía

1. Supriya S. Venugopal, Dédée F. Murrel, Diagnosis and Clinical Features of Pemphigus Vulgaris, *Immunol Allergy Clin N Am* 32 (2012) 233–243. doi:10.1016/j.iac.2012.04.003
2. Murrell et al, Diagnosis and management of pemphigus: Recommendations of an international panel of experts *J Am Acad Dermatol* 2020;82:575-85
3. Zhang et al, Pemphigus Vulgaris Persistently Localized to the Nose with Local and Systemic Response to Topical Steroids, *Acta Derm Venereol* 2017; 97: 1136–1137. doi:10.2340/00015555-2725
4. Zarra I et al. Localized pemphigus: a report of three cases. *Int J Dermatol* 2010; 49: 715–716. doi:10.1111/j.1365-4632.2009.04207.x
5. Baykal C et al. Pemphigus vulgaris localized to the nose and cheeks. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:875-880.





Tumores





Contenido

01. Un signo alarmante: placa violácea umbilical	620
02. Síndrome constitucional y lesiones cutáneas: ¿obviedad o reto?	626
03. Cirugía de carcinoma basocelular recidivante en el labio superior: claves de la reconstrucción de elección	633
04. Lesión pigmentada en una piel acral singular.....	643
05. Nódulos asintomáticos sobre cicatriz de cirugía previa.....	652
06. Tratamiento alternativo no quirúrgico de cáncer cutáneo no melanoma.....	662
07. Herida que no cura.....	669
08. Un extraño nódulo inguinal	676
09. Una verruga que se ha reproducido.....	683
10. Malo parece, melanoma no es	689
11. Una tumoración pretibial: cuando las apariencias engañan	698
12. No todo es lo que parece.....	706
13. Placas hipopigmentadas y alopécicas en extremidades	713
14. Nódulos violáceos dolorosos en la planta del pie.....	721
15. Pápulas lineales en la nuca: más allá del nevus epidérmico	729
16. Lesiones nodulares en cuero cabelludo	736
17. Una masa en el cuello durante seguimiento por melanoma	743





Contenido

18. Úlceras de aparición brusca.....	749
19. Erupción diseminada a estudio.....	756
20. La biopsia que curó el carcinoma	763
21. Lesiones hipopigmentadas de años de evolución	770
22. Placas anulares eritematosas: no exactamente “algo fúngico”	776
23. Nódulo rosado con vasos arboriformes.....	784
24. Asimetría mamaria de reciente aparición.....	790
25. Máculas eritematovioláceas en dedos de manos y pies de 3 años de evolución	798
26. Placa eccematosa en el pezón que no cura.....	805
27. Para diagnosticar, sospecha un origen nasal	811
28. Paciente con reticulosis pagetoide y linfoma cutáneo anaplásico de células grandes TCD30+	820
29. Lesiones papulosas en el rostro de un niño.....	827





Tumores

01

Un signo alarmante: placa violácea umbilical

Alba Crespo Cruz
Belén Cívico Ruiz
Ángela Navarro Gilabert
Ana Isabel Lorente Lavirgen



Anamnesis

Una paciente mujer de 83 años sin antecedentes personales de interés consultó por una lesión asintomática en el abdomen que había aparecido 5 meses antes y que crecía progresivamente. No refería pérdida de peso ni otra sintomatología.

Exploración física

A la exploración, se objetivó una placa violácea de 5 cm en la región umbilical (**Figura 1**), firme al tacto.

Exploraciones complementarias

Con la sospecha de metástasis cutánea se realizó un TAC abdominopélvico con el hallazgo de una masa dependiente de ovario derecho e infiltración de tejidos blandos en la región umbilical (**Figura 2**). El estudio histopatológico e inmunohistoquímico confirmaron el diagnóstico de metástasis cutánea de carcinoma seroso de ovario de alto grado.

Diagnóstico

Metástasis cutánea de carcinoma seroso de ovario de alto grado.

Tratamiento

La paciente rechazó cualquier tipo de intervención terapéutica.



Evolución

El fallecimiento aconteció 3 meses tras el diagnóstico.

Comentario¹⁻⁵

La infiltración de la región umbilical por una neoplasia maligna se denomina Nódulo de la Hermana María José (NHMJ). Es una lesión poco frecuente y en la mayoría de las ocasiones representa un signo de mal pronóstico ya que acontece en tumores en estadios avanzados. El NHMJ se presenta clínicamente como una lesión umbilical a modo de placa o nódulo de un color desde rosado a violáceo, de consistencia firme. Suele ser de pequeño tamaño aunque se han descrito hasta de 10 cm y puede ser asintomático o bien doloroso y/o presentar sangrado. El diagnóstico diferencial incluiría principalmente el melanoma amelanótico, linfomas cutáneos, queloides y el granuloma piógeno. El NHMJ corresponde a una metástasis de un tumor intraabdominal, siendo el dependiente de aparato digestivo el más frecuente, seguido de tumores ginecológicos. Analizando por sexos, el origen más común en hombres es una neoplasia gástrica mientras que en mujeres, un cáncer de ovario, como en el caso de nuestra paciente.





01

Tumores



Figura 1.
Placa umbilical.





Figura 2.
Infiltración tumoral de
región umbilical en TAC
abdominopélvico.





Bibliografía

1. Ota S et al. A Patient with Advanced Gastric Cancer Who Achieved a Long-Term Prognosis by Early Diagnosis of Sister Mary Joseph's Nodule. *Case Rep Oncol* 2018;11:11-6. doi:10.1159/000484976
2. Barambio J et al. An Umbilical Nodule. *N Engl J Med* 2019;380:1061. doi:10.1056/NEJMicm1809024
3. Vallejo Bernad C et al. Sister Mary Joseph's nodule as initial pancreatic cancer manifestation. *Rev Esp Enferm Dig* 2017;109:167-8. doi:10.17235/reed.2016.4479/2016
4. Espinel J et al. Sister Mary Joseph's nodule. *Rev Esp Enferm Dig* 2016;108:97. doi:10.17235/reed.2015.3867/2015
5. Piura B. [Umbilical metastasis: Sister Mary Joseph's nodule]. *Harefuah* 2006;145:505-9, 550.





Tumores

02

Síndrome constitucional y lesiones cutáneas: ¿obviedad o reto?

Alberto Guerrero Torija
María Soledad Vallejo Ruiz
Gloria Baeza
Cristina Martínez Morán



Anamnesis

Varón de 66 años ingresado en Medicina Interna por síndrome constitucional que en su séptimo día de ingreso comienza de forma súbita con lesiones en mucosa oral, glúteos y región posterior de ambos muslos. En la historia clínica no se recogía introducción reciente de nuevos fármacos y el paciente negaba otra clínica sistémica salvo la pérdida de 12 kg de peso en el último mes y medio, lo que había motivado su ingreso. Como antecedentes personales destacaba, un cuadro de artralgias/artritis, y un cuadro de bicitopenia a expensas de serie roja y serie blanca, que se habían iniciado 1 año antes de la sintomatología actual, en seguimiento por los Servicios de Reumatología y Hematología de otro centro hospitalario. Además, había acudido 6 meses antes a las consultas de Dermatología de nuestro hospital por unas lesiones orales, recidivantes, autorresolutivas, no presentes en el momento de dicha consulta.

Exploración física

Pápulas eritematosas de bordes netos bien definidas, de diámetro homogéneo y tacto infiltrado en la región glútea, algunas de centro escoriado y cubiertas con costra serohemática. Lesiones nodulares de consistencia firme cubiertas por pseudomembranas grisáceas en la mucosa lingual (**Figura 1A y B**).



Exploraciones complementarias

Se realizó estudio para despistaje de patología tumoral, infecciosa y autoinmune, donde destacaba una bicitopenia a expensas de las series roja y blanca, elevación de LDH (250 U/L) y B2 microglobulina (3375 ng/L), y autoinmunidad con ANA 1/2560 patrón homogéneo, ds-AntiDNA + y antihistona +. Se realizaron biopsias de las lesiones linguales y glúteas, observándose una proliferación neoplásica maligna de células blásticas con marcadores celulares de estirpe monocítica positivos, sugestivos de infiltración leucémica (**Figura 2**). El estudio de médula ósea no mostraba alteraciones.

Diagnóstico

Sarcoma mielóide aleucémico. Leucemia cutis aleucémica, si utilizamos terminología clásica.

Tratamiento

Una vez establecido el diagnóstico, el paciente pasó a cargo del Servicio de Hematología para comenzar ciclo de inducción con citarabina y antraciclinas.

Evolución

Antes del inicio de la quimioterapia las lesiones glúteas se objetivaron menos infiltradas, con un tono más violáceo de aspecto residual, con ulceración de las localizadas en pliegue interglúteo y con curación espontánea de alguna lesión. Así mismo, las placas linguales, evolucionaron a la resolución espontánea (**Figura 1B y C**). Como consecuencia del ciclo de inducción, el paciente presentó una aplasia medular severa, asociada a una neumonía nosocomial con un desenlace fatal.



Comentario

La leucemia cutis hace referencia a la infiltración cutánea secundaria a una neoplasia hematológica de cualquier tipo^{1,2}. Sin embargo, si hablamos de una proliferación blástica de estirpe mieloide en la piel, se debería tener en cuenta el término de sarcoma mieloide. El sarcoma mieloide es una presentación infrecuente de leucemia mieloide aguda (LMA) en forma de tumoración de partes blandas. Si bien la OMS la define como masa única de localización extramedular, si consideramos la piel como un órgano único, la presencia en la literatura de casos con múltiples lesiones, y la especificidad del término con respecto a leucemia cutis, consideramos que nuestro caso podría corresponder a un sarcoma mieloide^{3,4,5}. La afectación cutaneomucosa exclusiva sin infiltración de la médula ósea lo convierten en un caso excepcional^{1,2,4,5}. Otra peculiaridad reside en la fluctuación de las lesiones cutáneas, ya descrita previamente en este tipo de neoplasias². Dudamos si el cuadro inicial de aftosis oral, previo al inicio de la sintomatología constitucional, pudo corresponder a la primera manifestación de la enfermedad. El papel de la base autoinmune no está claro, pero se asume en contexto de dicha neoplasia, siendo otro punto para tener en cuenta en lo inédito del caso, y las dificultades que plantea su diagnóstico^{6,7}.





Figura 1.

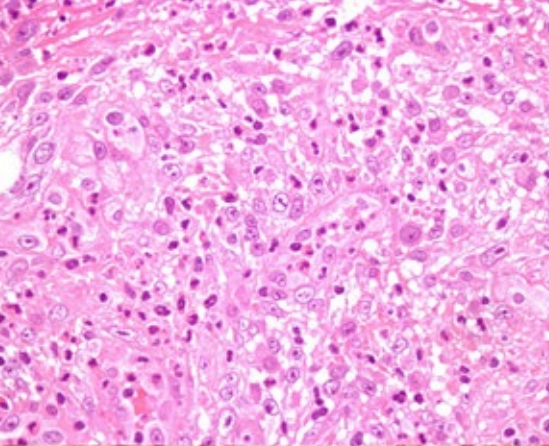
A) Pápulas eritematogrisáceas algunas escoriadas de consistencia firme en región glútea.

B) Pápulas y placas cubiertas de pseudomembrana grisácea en mucosa lingual.

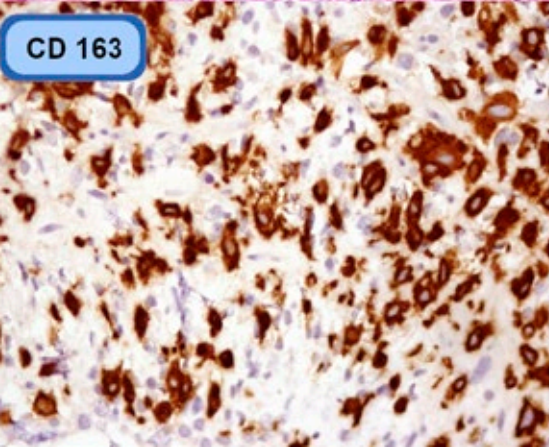
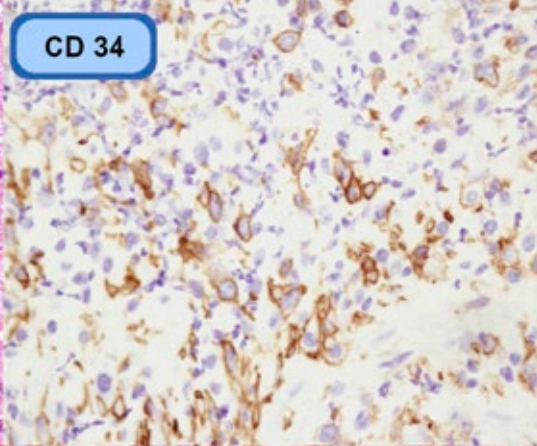
C) Regresión de las lesiones glúteas con ulceración en zona sacra.

D) Resolución de las lesiones linguales en forma de cicatrices fibrosas

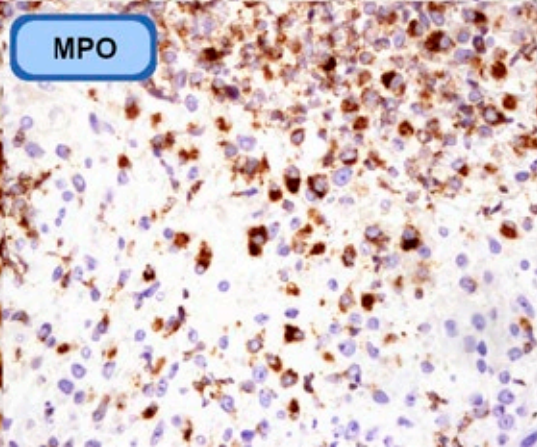




CD 34



CD 163



MPO



Figura 2.
Infiltración por células de
aspecto blástico de estirpe
monocítica positivas para CD
34, CD 163 y MPO.





Bibliografía

1. Martínez-Leboráns L, Victoria-Martínez AM, Torregrosa-Calatayud JL et al. Leukemia Cutis: A Report of 17 Cases and a Review of the Literature. *Actas Dermosifilográficas*. Nov 2106; 107 (09): 65-69. doi:10.1016/j.adengl.2016.08.014
2. Blázquez-Sánchez N, Fernández-Canedo I, Cardeñoso-Álvarez E et al. Leucemia cutánea aleucémica: presentación de un caso. *Actas Dermosifilográficas*. 2002; 93:451-6. doi:10.1016/S0001-7310(02)76610-6
3. Arber DA, Orazi A, Hasserjian R et al. The 2016 Revision to the World Health Organization Classification of Myeloid Neoplasms and Acute Leukemia. *Blood*. 2016; 127: 2391-2405. doi:10.1182/blood-2016-03-643544
4. Almond LM, Charalampakis M, Ford SJ et al. Myeloid Sarcoma: Presentaion, Diagnosis, and Treatment. *Clinical Lymphoma, Myeloma and Leukemia*. May 2017; 17 (05): 263-267. doi:10.1016/j.clml.2017.02.027
5. Aboutalebi A, Korman JB, Sohani AR et al. Aleukemic Cutaneous Myeloid Sarcoma. *Journal Cutaneous Pathology*. Dic 2013; 40 (12): 996-1005. doi:10.1111/cup.12231
6. Boddu PC, Zeidan AM. Myeloid disorders after autoimmune disease. *Best Prectice and Research Clinical Haematology*. Feb 2019; 32 (19): 74-88. doi:10.1016/j.beha.2019.02.002
7. Giannouli S, Kanellopoulou T, Voulgarelis M. Myelodysplasia and autoimmunity. *Current Opinion Rheumatology*. 2012; 24:97-102. doi:10.1097/BOR.0b013e32834db4ee





03

Cirugía de carcinoma basocelular recidivante en el labio superior: claves de la reconstrucción de elección

Alejandra Tomás Velázquez
Nuria Rodríguez Garijo
Javier Antoñanzas
Pedro Redondo



Anamnesis

Varón de 63 años, acudió para valoración y tratamiento de lesión cutánea de al menos 5 años de evolución en el labio superior. Había sido intervenido 11 meses atrás mediante cirugía convencional con resultado histopatológico de carcinoma basocelular microcordonal. Refería recurrencia en forma de mancha brillante endurecida con crecimiento progresivo. No refería otros antecedentes médicos de interés.

Exploración física

Presentaba una placa eritematosa indurada a la palpación, en el triángulo apical, adyacente a cicatrices de intervención pasada (**Figura 1A**). A la exploración dermatoscopia se evidenciaron telangiectasias arboriformes bien enfocadas y áreas brillantes blanco rosadas.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia que evidenció una proliferación de células epiteliales basalioides atípicas de carácter microcordonal infiltrante, en forma de regueros celulares invadiendo la dermis.

Diagnóstico

Recidiva de carcinoma basocelular microcordonal.



Tratamiento

Extirpación:

Bajo anestesia local, se realizó cirugía de Mohs en parafina. La lesión se delimitó con rotulador dermatográfico con ayuda del dermatoscopio (**Figura 1B**). El estudio histopatológico evidenció infiltración de la dermis y tejido subcutáneo con afectación del plano muscular. Tras la realización de 3 pases adicionales de extirpación controlada al microscopio, se alcanzaron bordes libres.

Defecto:

El defecto resultante ocupaba el triángulo apical, la mitad del labio superior izquierdo y parte de la mejilla izquierda, con un tamaño de 2,5 cm x 3 cm y un espesor total que en algún punto perforaba la mucosa labial (**Figura 1C**).

¿Cómo lo reconstruiría usted?

Colgajo en isla del labio superior.

Reconstrucción:

El diseño de la reconstrucción empieza con la adaptación del defecto, que se prolonga inferiormente hasta la línea de unión del bermellón con la piel del labio superior (**Figura 1D**). Seguidamente se diseña el colgajo en isla que, aunque en general su borde superior debe coincidir con el surco nasolabial, en este caso, dado el tamaño del defecto, este lateral se realizó varios milímetros por encima del surco. El borde inferior se realiza en la línea que une el bermellón con la piel del labio superior.



Ambos laterales convergen a unos 2 cm latero-inferiores a la comisura, siguiendo las arrugas de expresión generadas en esta localización al sonreír (**Figura 1D**). El colgajo se labra en el plano del músculo orbicular manteniendo un pedículo subcutáneo lo suficientemente grande como para garantizar la vascularización, pero permitiendo la movilidad del tejido. Seguidamente, se avanza hacia el defecto (**Figura 1E**) y se sutura, primero con puntos subcutáneos y posteriormente con seda (**Figura 1F**).

Evolución

El colgajo presentó una buena evolución, sin sangrado, infección, necrosis ni necesidad de corrección de cicatrices. La zona cóncava del surco nasogeniano epitelizó y cicatrizó por segunda intención sin incidencias (en la **Figura 2A** puede evidenciarse solución de continuidad, resuelta en **Figura 2B-C**). Los resultados estéticos y funcionales fueron satisfactorios y el paciente mantiene la morfología y disposición normal de la unidad anatómica, con los surcos nasolabial y nasogeniano respetados y el área pilosa del bigote mantenida. Durante las semanas posteriores a la reconstrucción presentó una sensación de hormigueo y acorchamiento en la zona manipulada, que fue desapareciendo progresivamente. La función motora y expresión mímica de la zona también son adecuadas (**Figura 2B-C**).



Comentario

El colgajo en isla de pedículo subcutáneo es versátil y puede emplearse en diversas localizaciones¹⁻². Este colgajo permite la reconstrucción de defectos en el labio superior, en especial aquellos que ocupan parte de la región medial. Pueden ser defectos de gran tamaño³⁻⁴ e incluir el triángulo apical y parte de la región inferior de la mejilla, como en el caso presentado. Las incisiones deben realizarse coincidiendo con líneas de expresión o surcos, evitándose cicatrices horizontales en medio del labio. Por eso con frecuencia es necesario sacrificar una pequeña zona de piel sana, desde el borde del defecto al bermellón, para que esa cicatriz horizontal coincida con la unión entre el bermellón y la piel. Esta extirpación de tejido sano mejora el resultado estético y no tiene ninguna repercusión funcional. Ante defectos grandes, la incisión superior puede realizarse unos milímetros paralela y por encima del surco nasolabial, intentado simetrizar ese surco con el contralateral al suturar. Además, las pequeñas zonas cóncavas, como la coincidente con el surco nasogeniano en nuestro caso, consiguen un excelente resultado cosmético cerrando por segunda intención. Siguiendo estas premisas, podemos conseguir mantener la simetría de los surcos nasolabiales, el filtrum y el bermellón y reconstruir defectos medianos-grandes en el labio superior con un resultado cosmético y funcional satisfactorio.



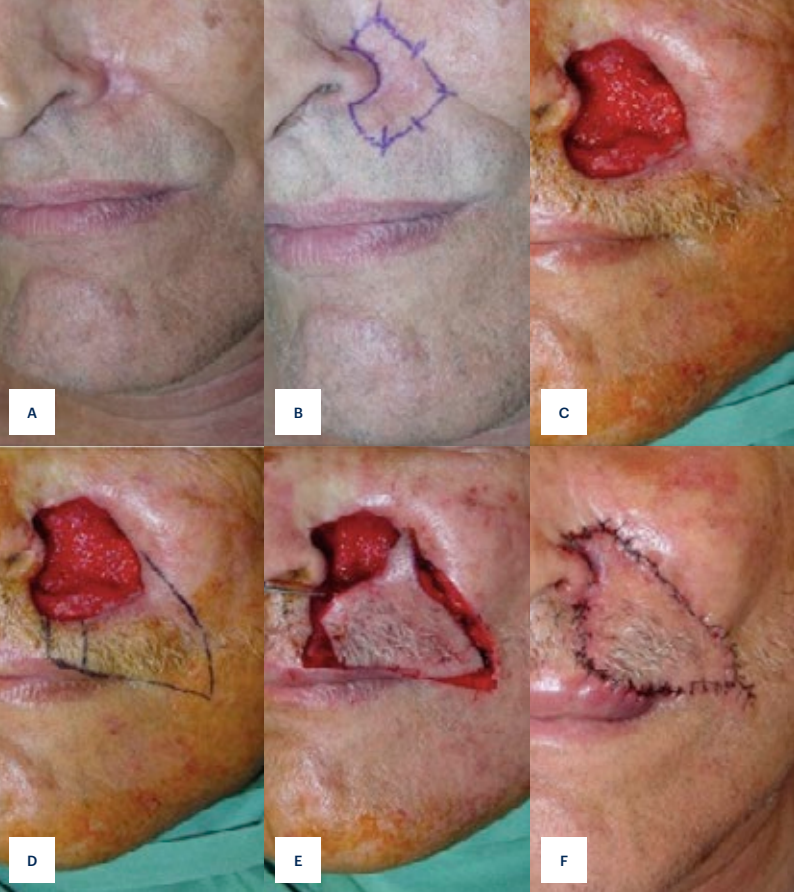


Figura 1.

Reconstrucción de defecto en el labio superior-triángulo apical-mejilla inferior con colgajo en isla de pedículo subcutáneo. **A)** Carcinoma basocelular microcordonal recidivante en forma de placa eritematosa indurada. **B)** Delimitación de la lesión y marcaje para cirugía controlada al microscopio. **C)** Defecto final tras alcanzar bordes libres. **D)** Diseño de la reconstrucción. Se sacrifica un pequeño rectángulo de piel sana para prolongar el defecto inferiormente y que esa cicatriz coincida con la línea que une el bermellón con la piel del labio superior. **E)** Movilización del colgajo labrado en el plano del músculo orbicular manteniendo pedículo subcutáneo. **F)** Colgajo suturado con Novosyn 4/0 y seda 6/0.





Figura 2A.

Resultado tras la retirada de puntos 7 días tras la reconstrucción. Nótese una mínima solución de continuidad en el surco nasogeniano, que cerrará por segunda intención.





03

Tumores



Figura 2B.

Resultado a los 2 meses
de la reconstrucción
con un resultado
estético satisfactorio.





Figura 2C.

El paciente mantiene la expresión, funcionalidad y los surcos de la región anatómica.





Bibliografía

1. Li JH, Xing X, Liu HY et al. Subcutaneous island pedicle flap: variations and versatility for facial reconstruction. *Ann Plast Surg.* 2006 Sep;57(3):255-9. doi:10.1097/01.sap.0000221639.76906.3a
2. Kimyai-Asadi A, Goldberg LH. Island pedicle flap. *Dermatol Clin.* 2005 Jan;23(1):113-27, vi-vii. doi:10.1016/j.det.2004.07.001
3. Redondo P. Repair of a large defect of the upper lip. *Dermatol Surg.* 2014 May;40(5):576-9. doi: 10.1111/dsu.12393. Epub 2013 Dec 19. doi:10.1111/dsu.12393
4. Ray TL, Weinberger CH, Lee PK. Closure of large surgical defects on the cutaneous upper lip using an island pedicle flap. *Dermatol Surg.* 2010 Jun;36(6):931-4. doi:10.1111/j.1524-4725.2010.01570.x





04

Lesión pigmentada en una piel acral singular

Álvaro Martínez Doménech
Marta García-Legaz Martínez
Cristian Valenzuela Oñate
Pablo Hernández Bel



Anamnesis

Varón de 58 años con antecedente de síndrome de Papillon-Lefèvre (SPL) de novo, en tratamiento con acitretina 25 mg al día, que acude a su seguimiento habitual en Dermatología. Refiere adecuado control de su enfermedad con el tratamiento, pero indica que con la mejoría de la queratodermia palmoplantar ha observado que tiene una lesión pigmentada en la planta del pie derecho. La lesión es asintomática y su tiempo de evolución desconocido. El paciente tiene un fototipo III de Fitzpatrick, no se ha expuesto al sol de forma crónica y nunca ha utilizado cabinas de bronceado. Tampoco existen antecedentes personales o familiares de melanoma.

Exploración física

Se observa un adecuado control de su queratodermia palmoplantar en tratamiento. Además, se objetiva una lesión pigmentada irregular, asimétrica, de coloración marrón oscura/negra y de 7 mm de diámetro máximo en el lateral interno de la planta del pie derecho (**Figura 1**). La dermatoscopia revela una lesión pigmentada con patrón paralelo del surco en sus bordes superiores y con pigmentación difusa grisácea y glóbulos pigmentados de color marrón oscuro en el resto de la lesión (**Figura 2**).



Exploraciones complementarias

Se realiza una extirpación de la lesión con estudio histopatológico de la pieza. La tinción con hematoxilina-eosina muestra una proliferación de melanocitos epitelioides atípicos, de forma individual y formando nidos, a lo largo de la unión dermoepidérmica y con afectación acrosiríngea (**Figura 3**). El estudio inmunohistoquímico con MelanA evidencia un aumento en el tamaño y número de los melanocitos, dispersados por las capas inferiores de la epidermis (**Figura 4**).

Diagnóstico

Melanoma lentiginoso acral (MLA) siringotropo, nivel 1 de Clark, en paciente con SPL.

Tratamiento

El paciente ha sido tratado con la extirpación de la lesión con un margen de 5 mm.

Evolución

La evolución del paciente es favorable, siguiendo sus controles habituales por melanoma y manteniendo un adecuado control de su queratodermia palmoplantar con acitretina oral.



Comentario¹⁻⁵

El SPL es una genodermatosis rara y autosómica recesiva caracterizada por una queratodermia palmoplantar difusa y periodontitis grave de inicio en la infancia temprana, con pérdida prematura de las piezas dentarias. Muy raramente se ha descrito el desarrollo de carcinoma epidermoide o melanoma en zonas acrales de pacientes con SPL. El MLA es una variante de melanoma infrecuente en población caucásica y que puede presentar siringotropismo, un potencial mecanismo de invasión en profundidad. Al parecer, el desarrollo de MLA en el contexto de un SPL solo se ha descrito en 4 individuos asiáticos, una población en la que este es el subtipo más frecuente de melanoma. Se ha propuesto una predisposición en individuos japoneses con SPL para el desarrollo de MLA, aunque la mayor frecuencia relativa de esta variante de melanoma en población asiática respecto a la caucásica debe tenerse en cuenta. No obstante, parece que la hiperqueratosis persistente en la queratodermia palmoplantar puede ser un factor predisponente para el MLA, independientemente de su origen etiopatogénico, probablemente por la combinación del daño mecánico y la interacción entre los melanocitos y los queratinocitos dañados. De hecho, los traumatismos y la inflamación crónica se han propuesto como factores contribuyentes al desarrollo de MLA. En conclusión, se describe un caso excepcional de MLA en un paciente caucásico con SPL.





Figura 1.

Lesión pigmentada irregular, asimétrica, de coloración marrón oscura/negra y 7 mm de diámetro máximo en el lateral interno de la planta del pie derecho.



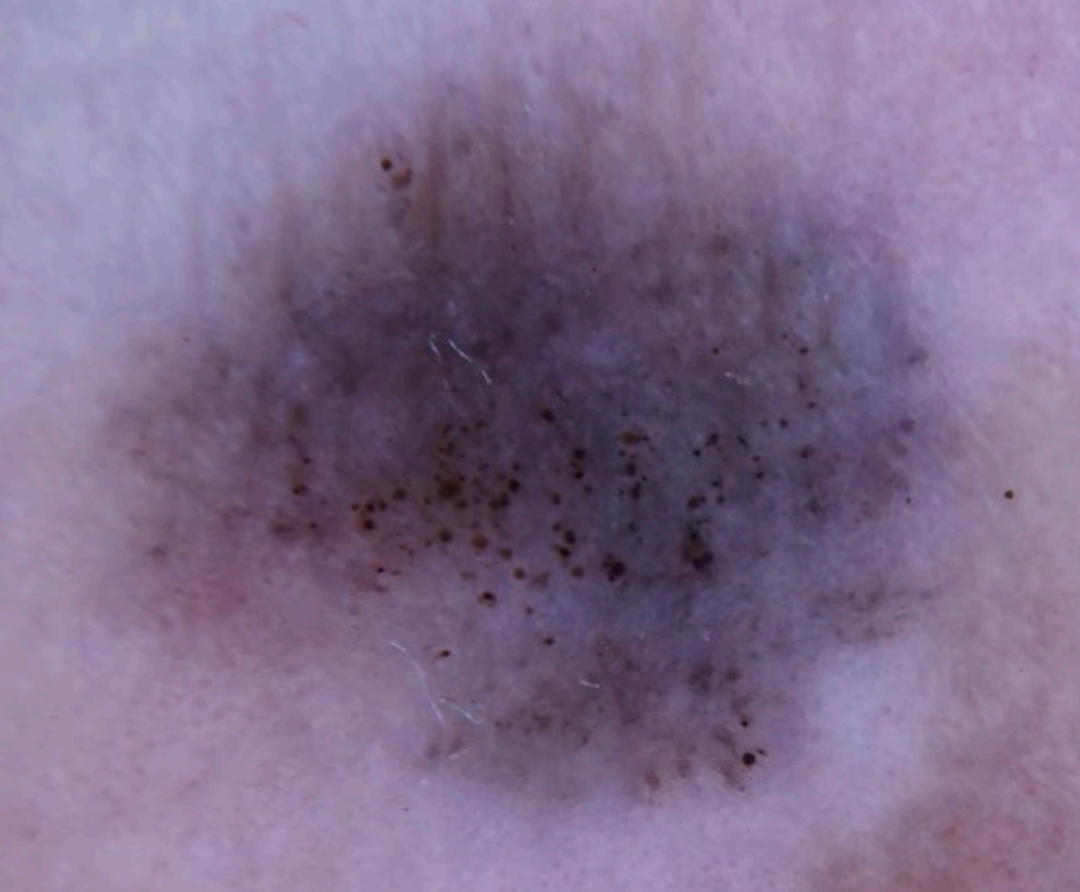


Figura 2.

Dermatoscopia de la lesión mostrando patrón paralelo del surco en sus bordes superiores y con pigmentación difusa grisácea y glóbulos pigmentados de color marrón oscuro en el resto de la lesión.



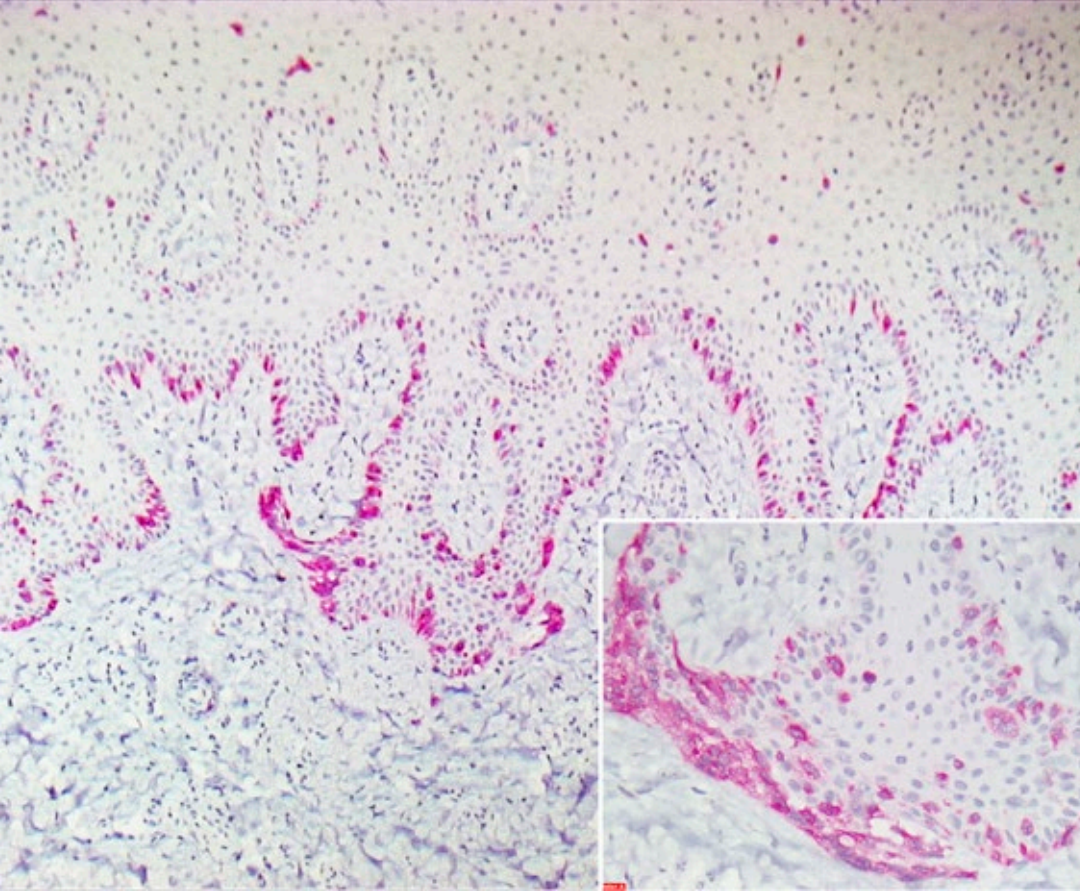


Figura 3.
Tinción con
hematoxilina-eosina
evidenciando una
proliferación de
melanocitos epitelioides
atípicos, de forma
individual y formando
nidos, a lo largo de la
unión dermoepidérmica
y con afectación
acrosiríngica (aumento
x10 y x40).





Figura 4.
Inmunohistoquímica con MelanA mostrando un aumento en el tamaño y número de los melanocitos, dispersados por las capas inferiores de la epidermis (aumento x10 y x40).





Bibliografía

1. Nakajima K, Nakano H, Takiyoshi N, Rokunohe A, Ikenaga S, Aizu T, et al. Papillon-Lefèvre syndrome and malignant melanoma. A high incidence of melanoma development in Japanese palmoplantar keratoderma patients. *Dermatology*. 2008;217(1):58-62. doi:10.1159/000124340
2. Hacham-Zadeh S, Goldberg L. Malignant melanoma and Papillon-Lefvre syndrome. *Arch Dermatol*. 1982 Jan;118(1):2. doi:10.1001/archderm.1982.01650130006003
3. Al-Benna S, Hasler R, Stricker I, Steinau HU, Steinstraesser L. Papillon-Lefèvre syndrome and squamous cell carcinoma: a case report. *Cases J*. 2009 Aug 28;2:7067. doi:10.4076/1757-1626-2-7067
4. Goydos JS, Shoen SL. Acral Lentiginous Melanoma. *Cancer Treat Res*. 2016;167:321-9. doi:10.1007/978-3-319-22539-5_14
5. Zembowicz A, Kafanas A. Syringotropic melanoma: a variant of melanoma with prominent involvement of eccrine apparatus and risk of deep dermal invasion. *Am J Dermatopathol*. 2012 Apr;34(2):151-6. doi:10.1097/DAD.0b013e318227c90d





05

Nódulos asintomáticos sobre cicatriz de cirugía previa

Ana López Mateos
Gemma Ochando Ibernón
Sara Plata Clemente
Claudia Isabel Guerrero Ramírez
Germán Fliquete Serrano
María Rodríguez Vázquez



Anamnesis

Mujer de 63 años que es remitida a la consulta de Dermatología por lesiones cutáneas asintomáticas de un mes de evolución en la cara lateral externa de muslo derecho. La paciente había sido intervenida hacía ocho años de una fractura patológica en fémur derecho, diagnosticándose de un carcinoma de células claras de riñón (CCCR) derecho. Había recibido tratamiento con radioterapia del fémur derecho y nefrectomía derecha, y posteriormente, tras presentar progresión ganglionar, pulmonar y cerebral, se había tratado con pazopanib, everólimus, sunitinib, nivolumab, bevacizumab y actualmente con cabozantinib.

Exploración física

A la exploración, presenta múltiples nódulos eritematosos de consistencia pétreo, algunos de coloración blanquecina, móviles, no adheridos a planos profundos, en torno a la cicatriz en la cara externa del muslo derecho, con edema asociado en dicha extremidad (**Figura 1**). No se aprecian lesiones cutáneas en otras localizaciones. No se palpan adenopatías locorregionales.

Exploraciones complementarias

Biopsia cutánea de una de las lesiones con sospecha de metástasis cutáneas de CCCR. Histopatológicamente se observan células vacuolares de amplio citoplasma claro y moderada atipia nuclear en la dermis reticular (**Figuras 2 y 3**). En cuanto a la inmunohistoquímica, dichas células son positivas para citoqueratinas AE1:AE3 y vimentina (**Figuras 4 y 5**).



Diagnóstico

De acuerdo con la histología e inmunohistoquímica, se diagnostica a la paciente de metástasis cutáneas de CCCR.

Tratamiento

Se instaura tratamiento con radioterapia sobre las metástasis cutáneas en miembro inferior derecho y aumento de dosis de cabozantinib.

Evolución

La paciente se encuentra estable tras dos meses desde el inicio del tratamiento, sin aparición de nuevas lesiones cutáneas y sin progresión en otros órganos.

Comentario¹⁻⁵

Las metástasis cutáneas de neoplasias internas son relativamente infrecuentes. La prevalencia reportada es muy variable, desde un 0,7% a un 10.4%. Existe heterogeneidad en cuanto a la afinidad por la piel en función del tumor primario. En general, los tumores de órgano sólido subyacentes más frecuentes son el cáncer de mama, de pulmón, de cavidad oral-faringe-laringe y el cáncer colorrectal.

El carcinoma de células renales supone entre el 2 y 3% de las neoplasias del adulto. Un 25-30% debutan con metástasis al diagnóstico. El tipo más frecuente, representando hasta un 60% del total, es el carcinoma de células claras.



Aunque el carcinoma de células renales solo supone un 2,7-6,8% del total de pacientes con metástasis cutáneas, si se ajusta por su baja prevalencia, resulta ser uno de los tumores de órgano sólido con mayor afinidad por metastatizar en la piel. Aproximadamente, un 4% de los pacientes con carcinoma de células renal presentan metástasis cutáneas en algún momento. Las metástasis cutáneas se presentan de forma habitual como nódulos eritematosos únicos o múltiples, de consistencia firme y asintomáticos. En el caso del carcinoma de células renales, existe predilección por la localización en el cuero cabelludo y suelen tener un tono azulado-violáceo por la intensa vascularización, planteando en ocasiones el diagnóstico diferencial con un granuloma piógeno, un absceso o un angioma en caso de lesiones únicas.

Histológicamente se observa una neoformación compuesta por células vacuolares, de citoplasma claro, localizado predominantemente en la dermis. Con los estudios inmunohistoquímicos, las células tumorales son positivas para vimentina, EMA, CEA, CD10 y queratinas. En el caso de nuestra paciente, se confirmó una positividad para vimentina y queratinas AE1:AE3, lo que apoyó el diagnóstico clínico e histológico.

El tratamiento de las metástasis cutáneas del CCCR es limitado y generalmente paliativo. Se puede valorar la escisión quirúrgica en caso de lesiones únicas combinado con la radioterapia así como con inhibidores de la angiogénesis/tirosina cinasas (bevacizumab, sunitinib, pazopanib, cabozantinib), inhibidores de mTOR (como everólimus) e inmunoterapia (nivolumab).

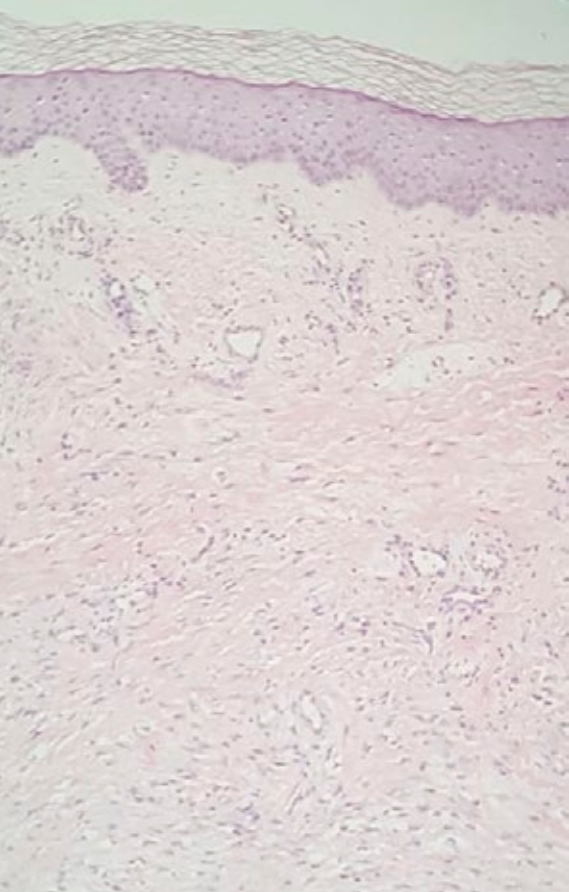
En pacientes con historia previa de malignidad es importante realizar una exploración dermatológica completa, así como una biopsia cutánea de aquellas lesiones cutáneas de reciente aparición. La presencia de metástasis cutáneas en un paciente previamente diagnosticado es un signo de mal pronóstico que resulta esencial para reestadiar la enfermedad y ajustar el tratamiento.





Figura 1.
Nódulos asintomáticos
en torno a la cicatriz de
la fractura patológica
previa.





05

Tumores



Figura 2.

Se observan células vacuolares ocupando la dermis profunda y parcialmente la dermis superficial (HE x20).



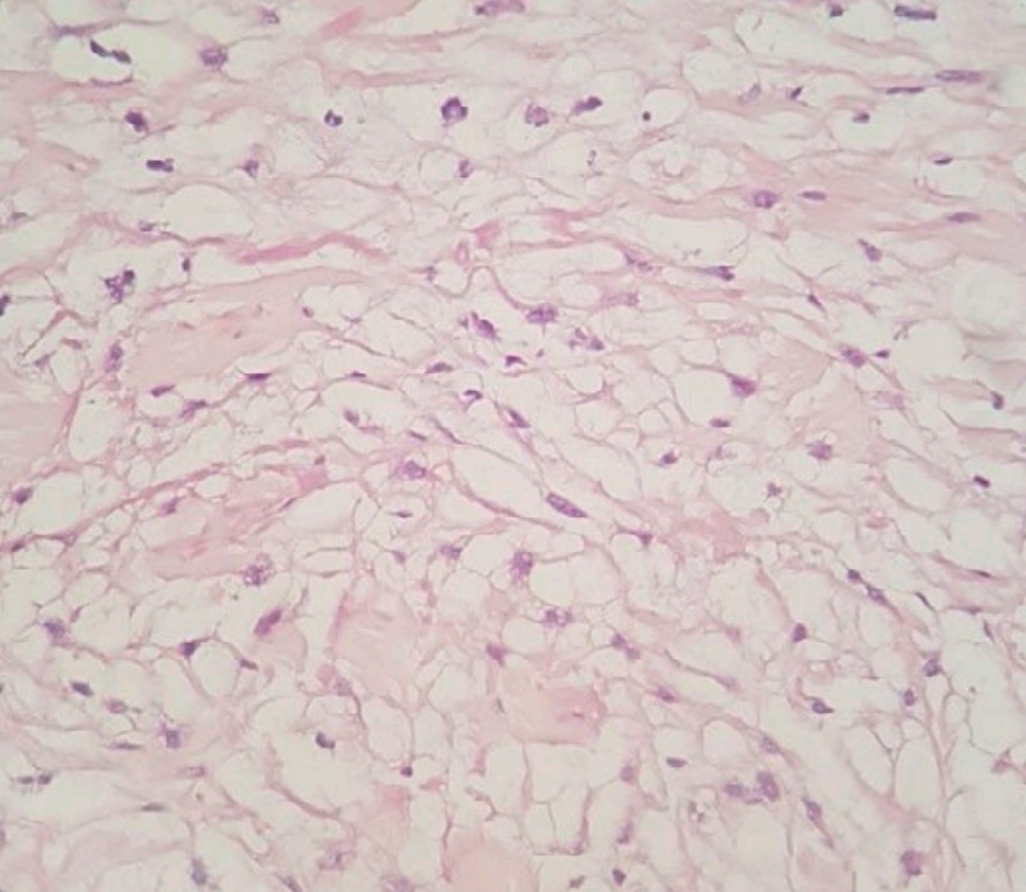
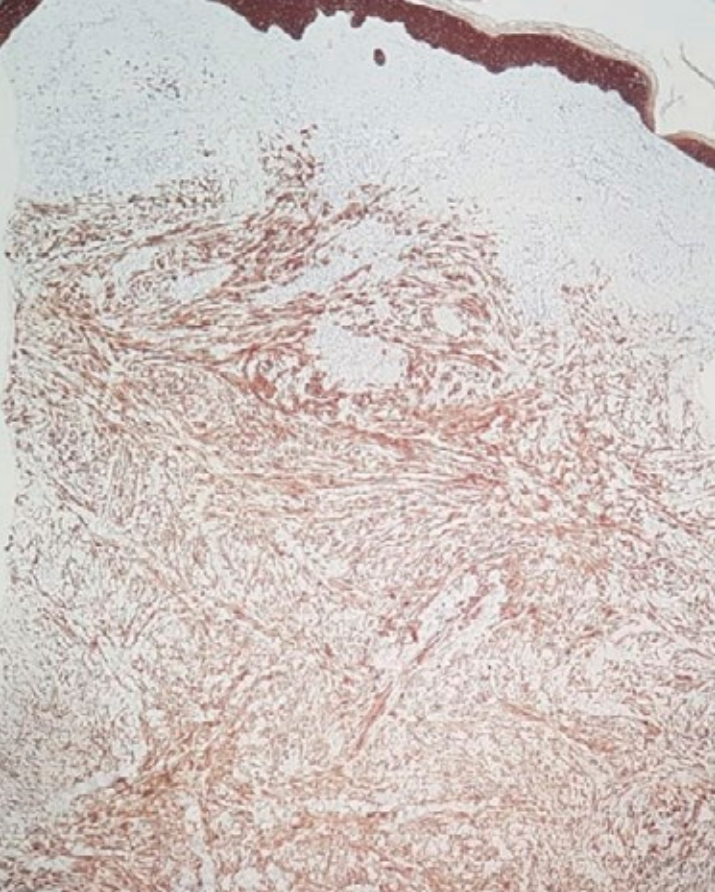


Figura 3.

Las células del carcinoma de células claras muestran un citoplasma ópticamente vacío y una membrana citoplásmica muy bien definida (HE x40).





05

Tumores



Figura 4.

Positividad para tinción con citoqueratinas AE1:AE3 (x4).





Figura 5.
Positividad para tinción con vimentina (x4).





Bibliografía

1. Choate EA, Nobori A, Worswick S. Cutaneous Metastasis of Internal Tumors. *Dermatol Clin*. 2019;37(4):545-54. doi:10.1016/j.det.2019.05.012
2. Boaz RJ, Vig T, Tirkey AJ, John NT, Kumar RM, Kekre N. Cutaneous metastasis of renal cell carcinoma masquerading as an infected sebaceous cyst. *J Stomatol Oral Maxi*. 2018;119(2):145-7. doi:10.1016/j.jormas.2017.11.002
3. Fernández-Rueda P, Ruiz-López P, Ramírez-Negrín MA, Fuentes-Suárez A, Toussaint-Caire S, Vega-Memije ME. Cutaneous metastasis of renal cell carcinoma: A case report and review of the literature. *Gac Med Mex*. 2015;151:497-501
4. Terada T. Cutaneous metastasis of renal cell carcinoma: a report of two cases. *Int J Clin Exp Pathol* 2012;5(2):175-178.
5. Lim C, Chan R, Regan W. Renal cell carcinoma with cutaneous metastases. *Aust J Dermatol*. 2005;46(3):158-60. doi:10.1111/j.1440-0960.2005.00169.x





Tumores

06

Tratamiento alternativo no quirúrgico de cáncer cutáneo no melanoma

Beatriz Aldea Manrique
Mar Ramírez Lluch
Miguel Fernando García Gil
Javier Sánchez Bernal



Anamnesis

Paciente mujer de 84 años, remitida por su médico de Atención Primaria por lesión cutánea asintomática de 3 años de evolución, localizada en el escote.

Exploración física

Fototipo II. Presenta una placa de 20 x 15 mm, eritematosa con áreas pardas, localizada en la región supraclavicular media izquierda (Figura 1A).

Exploraciones complementarias

Se observa la lesión mediante dermatoscopia de luz polarizada, apreciándose una mácula con fondo eritematoso, con estructuras concéntricas y radiadas, así como hojas de arce, y múltiples microerosiones (Figura 1B).

Diagnóstico

En base a los hallazgos dermatoscópicos y clínicos se estableció el diagnóstico de carcinoma basocelular superficial, variante pigmentada.



Tratamiento

Se propone tratamiento tópico con solución comercializada de 5-fluoracilo al 0,5% más ácido salicílico. La posología recomendada fue de una aplicación cada 12 horas durante 4 semanas.

Evolución

La paciente refirió desarrollo de una reacción inflamatoria intensa a las 3 semanas de tratamiento, por lo que suspendió su aplicación, con mejoría progresiva posterior. Después de 2 meses de haber finalizado el tratamiento, se observa una mácula eritematosa e hipopigmentada, de aspecto posinflamatorio, con desaparición completa de la lesión tumoral (Figura 2). A los 9 meses de seguimiento continúa sin signos clínicos o dermatoscópicos sugestivos de recidiva tumoral.

Comentario

El carcinoma basocelular (CBC) es el tumor cutáneo maligno más frecuente¹. La dermatoscopia nos ayuda en su diagnóstico y clasificación, distinguiendo entre lesiones superficiales que pueden beneficiarse de tratamientos no invasivos y aquellas nodulares, que requerirán cirugía¹. Las microerosiones, las “hojas de arce” y las estructuras radiadas o concéntricas nos orientan hacia CBC superficial (CBCs) mientras que los vasos arboriformes o nidos ovoides gris azulados, indican mayor profundidad de la lesión¹. Los CBCs comprenden entre el 15 y el 30% de todos los CBC¹.



En los últimos años hay una tendencia creciente a tratarlos con alternativas no quirúrgicas, como el imiquimod tópico o la terapia fotodinámica, que aportan mayor funcionalidad y mejor resultado estético². El 5-fluoracilo (5-FU) es un fármaco citostático que se emplea de forma tópica en diversas patologías dermatológicas (queratosis actínicas, verrugas virales...) de manera eficaz y segura³; sin embargo, su uso para el tratamiento del CBCs todavía no está muy extendido, existiendo pocas publicaciones⁴. No obstante, el 5-FU resulta una de las alternativas más coste efectivas⁵. Además, su combinación con el poder queratolítico del ácido salicílico favorece la penetración del principio activo. Con este caso clínico, resaltamos la importancia de la dermatoscopia en el diagnóstico y posterior orientación terapéutica del CBC, además de mostrar nuestra experiencia con el combinado de 5-FU y ácido salicílico, que podría considerarse una nueva alternativa de tratamiento.

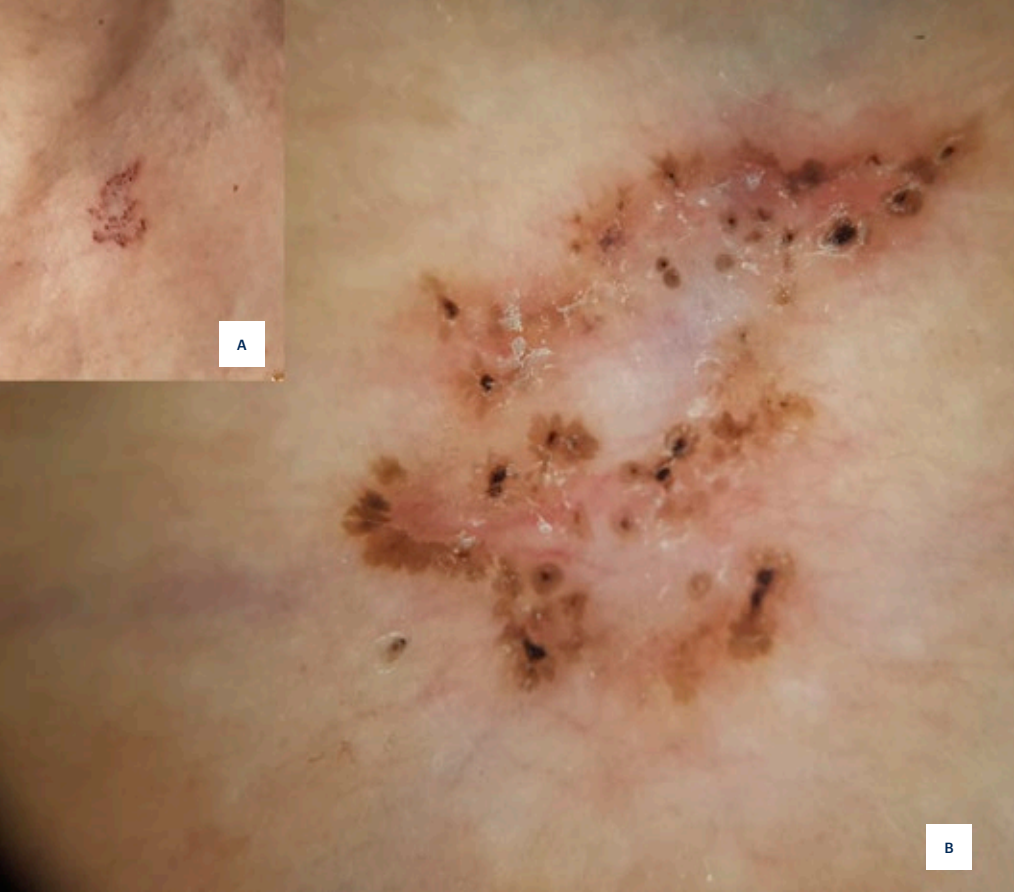




Figura 1.

A) Aspecto de la lesión tumoral en la primera visita.

B) Imagen dermatoscópica.



A

B





Figura 2.

Área tratada a los 2 meses de haber finalizado el tratamiento.





Bibliografía

1. Wozniak-Rito A, Zalaudek I, Rudnicka L. Dermoscopy of basal cell carcinoma. *Clinical and Experimental Dermatology*. 2018;43(3):241-247. doi:10.1111/ced.13387
2. Shaw F, Weinstock M. Comparing Topical Treatments for Basal Cell Carcinoma. *Journal of Investigative Dermatology*. 2018;138(3):484-486. doi:10.1016/j.jid.2017.11.024
3. Prince G, Cameron M, Fathi R, Alkousakis T. Topical 5-fluorouracil in dermatologic disease. *International Journal of Dermatology*. 2018;57(10):1259-1264. doi:10.1111/ijd.14106
4. Diluvio L, Lanna C, Lozzi F, Palumbo V, Bianchi L, Campione E. Basal cell carcinomas treated with 0.5% 5-fluorouracil and 10% salicylic acid topical solution. *Dermatologic Therapy*. 2019;32(3). doi:10.1111/dth.12908
5. Jansen M, Mosterd K, Arits A, Roozeboom M, Sommer A, Essers B et al. Five-Year Results of a Randomized Controlled Trial Comparing Effectiveness of Photodynamic Therapy, Topical Imiquimod, and Topical 5-Fluorouracil in Patients with Superficial Basal Cell Carcinoma. *Journal of Investigative Dermatology*. 2018;138(3):527-533. doi:10.1016/j.jid.2017.09.033





Tumores

07

Herida que no cura

Claudia Isabel Guerrero Ramírez

Ana López

Gemma Ochando

Sara Plata

María Rodríguez

Eduardo Escario



Anamnesis

Varón, 75 años, acude al Servicio de Urgencias por lesión asintomática en palma de la mano izquierda de 1 semana de evolución. Ha aplicado terramicina durante 3 días, sin mejoría. No refiere fiebre u otros síntomas sistémicos. Antecedentes de eccema dishidrótico.

Exploración física

Nódulo eritematovioláceo con úlcera central infiltrada, con supuración purulenta en eminencia hipotenar de mano izquierda (**Figura 1**). No se aprecian otras lesiones cutáneo-mucosas.

Exploraciones complementarias

Tras la anamnesis y exploración cutánea, se plantea biopsia de la lesión y cultivo de exudado de región central, con posibles diagnósticos: nódulo de Orf, mycobacteriosis, tumor cutáneo.

Tras la realización de biopsia con análisis anatomopatológico y cultivos:

- Cultivo aerobio, hongos, micobacterias y leishmania negativo
- Anatomía patológica: proliferación linfocitos T atípicos con positividad intensa en CD3, CD 30, CD 8 (CD 4+ débil), CD 2, CD 5, CD 45. Ki67 en el 90% de las células. Vimentina ++. granzina B, perforante, TIA-1, CD 56, CD 57, CD 7 y ALK negativos. Melan A, S100 y queratinas negativas. Sugestivo de linfoma T anaplásico cutáneo.



Tras citarlo en consulta, además de la lesión persistente en eminencia hipotenar de mano izquierda, encontramos lesiones dishidríforme-like y 4 lesiones papulosas infiltradas violáceas en espalda (**Figura 2**). No se palpan adenopatías. Tras estos hallazgos, se biopsió una de las pápulas y se solicitó una analítica y TAC toraco-abdomino-pélvico.

- Anatomía patológica: sugestiva de papulosis linfomatoide.
- Analítica: Bioquímica y coagulación dentro de la normalidad, hemograma con ligera leucopenia (3810 x 103/mcl, linfocitos 0,77 x 103/mcl). Proteinograma normal, Beta-2-microglobulina 2.5. Serología de CMV, VHB, VHC y VIH negativo. Ac IgG VEB positivo.
- TC TAP: Conclusión:
 - Nódulo tiroideo recomendándose valoración ecográfica complementaria.
 - Aumento de tamaño de próstata. No adenopatías visibles.

Diagnóstico

Linfoma T anaplásico cutáneo asociado a papulosis linfomatoide.

Tratamiento y evolución

Dada la pandemia no se ha establecido tratamiento, y no se conoce la evolución.



Comentario¹⁻⁴

Los linfomas T anaplásicos de células grandes constituyen el 10% de los linfomas T cutáneos. Típicamente, se presentan como un nódulo o tumor solitario, que frecuentemente se ulcera, aunque en otras ocasiones, aparecen como lesiones multifocales con autorresolución. Esta entidad se engloba en el mismo espectro de la papulosis linfomatoide, presentando positividad para CD30, además de CD2,3,4 y 7 y falta de epidermotropismo. Dentro de la papulosis linfomatoide, existen numerosos tipos, presentándose en este caso la tipo C, caracterizada por un infiltrado de linfocitos grandes, similar a la tipo A, pero con más del 50% del infiltrado simulando un linfoma cutáneo anaplásico de célula grande (LCACG). Generalmente, son entidades que presentan buen pronóstico, con una tasa de supervivencia a 5 años, de más del 90%.





Figura 1.

Nódulo ulcerado
eritematovioláceo en
región hipotenar mano
izquierda a su llegada al
Servicio de Urgencias.





Figura 2.
Nódulos eritematosos
infiltrados en región
dorsolumbar bilateral.





Bibliografía

1. Rodríguez-Zúñiga, M., Cortez-Franco, F. and Qujiano-Gomero, E., 2018. Leucemia/linfoma de células T del adulto. Revisión de la literatura científica. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 109(5), pp.399-407. doi:10.1016/j.ad.2017.08.014
2. Fernández-Guarino, M., Carrillo-Gijón, R. and Jaén-Olasolo, P., 2012. Papulosis linfomatoide: hallazgos clínico-patológicos en 18 pacientes. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 103(5), pp.388-393. doi:10.1016/j.ad.2011.08.007
3. Bologna, J., 2016. *Dermatology Essentials*. 4th ed.
4. Fitzpatrick. and Goldsmith, L., 2014. *Dermatología En Medicina General*. 7th ed. Madrid: Ed. Médica Panamericana, p.474.





Tumores

08

Un extraño nódulo inguinal

Elisa Ríos Viñuela
Adrián Diago Irache
Eduardo Bernia Petit
Onofre Sanmartín Jiménez



Anamnesis

Varón de 50 años sin antecedentes dermatológicos de interés, con historia personal de dislipemia, que consultó por un nódulo de rápido crecimiento en región púbica izquierda. Según refería el paciente, la lesión apareció unos cuatro meses antes, inicialmente como una pequeña pápula rosada, levemente dolorosa al tacto, a la cual no dio importancia y trató como pequeña irritación local. No obstante, la lesión creció de manera rápida y progresiva, hasta alcanzar el tamaño de 5,1 x 2,2 cm que presentaba en el momento de la consulta. El nódulo era levemente doloroso a la movilización y molesto según la postura, pero por lo demás se trataba de una lesión asintomática. El paciente negaba haber sufrido algún traumatismo externo previo al inicio de la sintomatología, y tampoco refería relaciones sexuales de riesgo, secreción uretral, aparición de lesiones a otros niveles o sintomatología sistémica.

Exploración física

A la exploración física el paciente presentaba una lesión nodular eritematosa bien delimitada en región inguinal izquierda, de 5,1 x 2,2 cm de diámetro máximo. La lesión presentaba una costra queratósica en la parte central superficial (**Figura 1**). A la palpación se trataba de un nódulo firme, levemente doloroso, no adherido a planos profundos. No se identificaron adenopatías inguinales ni tampoco otras lesiones sospechosas en la exploración corporal completa.

Exploraciones complementarias

Dado las características clínicas de la lesión y su buena delimitación, se decidió realizar una exéresis quirúrgica completa de la pieza para análisis histológico, y posteriormente decidir la actitud terapéutica posterior en función de los hallazgos patológicos.



En dicho estudio histológico (**Figura 2**) se observó una tumoración multilobulada de gran tamaño que ocupaba todo el espesor de la dermis, empujando pero sin infiltrar el tejido celular subcutáneo. La epidermis se encontraba respetada en su mayor parte salvo por una ulceración y costra central, con aparente eliminación tumoral transepidérmica, correspondiente clínicamente con la costra queratósica de la lesión. A mayor aumento se observaba que cada uno de los lóbulos tumorales estaba compuesto por distintos tipos celulares: unas células de hábito basaloide y otras células eosinófilas con abundante citoplasma. Las células basaloideas eran pequeñas y uniformes, con núcleos vesiculosos y nucléolos prominentes. Por otro lado, las células eosinófilas, que constituían gran parte de la masa tumoral, mostraban un abundante citoplasma y núcleos pequeños y picnóticos en algunas zonas, mientras que en otras los núcleos habían desaparecido y las células se habían convertido en una masa eosinófila en la que únicamente eran distinguibles las sombras de los límites celulares. En algunas zonas del tumor no era posible distinguir tipos celulares y únicamente se visualizaban masas eosinófilas de aspecto queratósico.

Diagnóstico

El diagnóstico diferencial inicial fue amplio dado las características clínicas inespecíficas de la lesión, planteándose el diagnóstico de carcinoma epidermoide cutáneo, queratoacantoma, metástasis cutánea de neoplasia oculta, linfoma cutáneo, tumor anexial, etc.

El análisis histológico confirmó el diagnóstico de pilomatricoma, en este caso, perteneciente a la variedad gigante del mismo.



Tratamiento

La exéresis quirúrgica de la pieza para su estudio histológico resultó completa, con márgenes libres, y puesto que se trataba de un tumor benigno, no se realizó ninguna medida terapéutica adicional más allá del seguimiento del paciente.

Evolución

El paciente permaneció asintomático tras la exéresis de la lesión, sin presentar recidivas en el seguimiento posterior. Tampoco desarrolló otras lesiones en localizaciones adicionales.

Comentario

El pilomatricoma es un tumor aneural muestra diferenciación folicular hacia las células matriciales¹⁻³. Generalmente se trata de lesiones únicas, que afectan principalmente a niños y a jóvenes (población en la que es relativamente frecuente) y que suelen localizarse en la región de cabeza y cuello o en las extremidades, y se han descrito variantes clínicas raras como el pilomatricoma anodérmico, perforante, o el gigante.¹ Histológicamente, los pilomatricomas se caracterizan por presentar una diferenciación folicular matricial con tres tipos de células: células basaloides o matriciales (que en lesiones tempranas pueden presentar abundantes figuras de mitosis), células transicionales y células fantasma eosinófilas (que corresponden a la queratinización tricolémica de las células matriciales y en las que únicamente se distinguen las sombras de los límites celulares)^{1,2,4}. El pilomatricoma gigante es una variedad poco frecuente que se ha descrito principalmente en adultos, considerándose como tales a aquellos tumores mayores de 5 cm de diámetro.²⁻⁶ Su gran tamaño, y su crecimiento en ocasiones rápido, pueden plantear sospecha clínica de malignidad⁵. El pilomatricoma gigante de mayor tamaño descrito hasta el momento medía 34 cm × 21 cm × 17 cm. Su tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica completa⁴.





Figura 1.

Detalle de la imagen clínica del paciente. Se aprecia una lesión nodular eritematosa de gran tamaño, bien delimitada, en región inguinal izquierda. La lesión presenta una costra queratósica en su zona superficial.



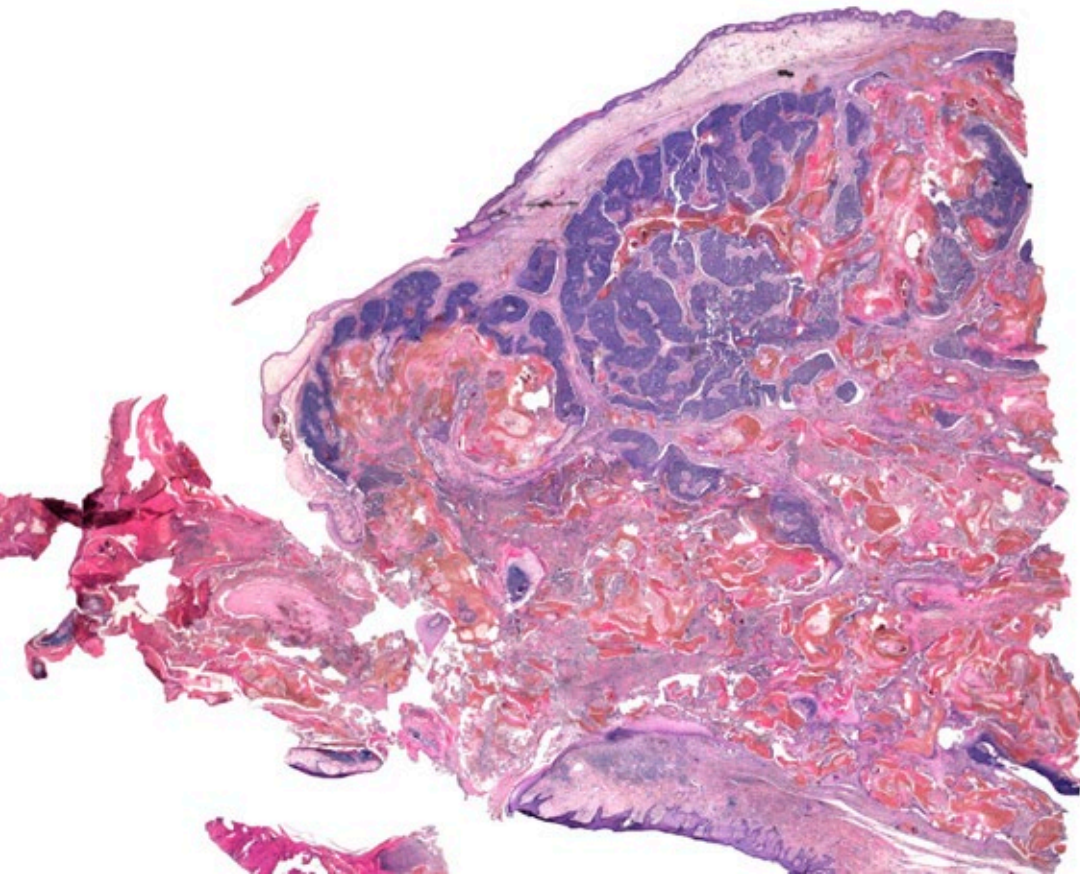


Figura 2.

Tumor de gran tamaño, multilobulado, con zonas de células basaloideas (especialmente en la parte superior) y una transición abrupta a zonas de cordones eosinófilos. Las células basaloideas corresponden a las células matriciales, y las zonas eosinófilas corresponden a células fantasma. La pequeña zona de paso entre ambas corresponde a las células transicionales, aunque sus detalles no son distinguibles a este aumento.





Bibliografía

1. Calonje, E., Brenn, T., Lazar, A. & McKee, P. H. McKee's pathology of the skin: with clinical correlations. (Elsevier/Saunders, 2012).
2. Nadershah, M., Alshadwi, A. & Salama, A. Recurrent Giant Pilomatricoma of the Face: A Case Report and Review of the Literature. *Case Rep. Dent.* 2012, 1-4 (2012). doi:10.1155/2012/197273
3. Topal, I. O. et al. Ein ulzeriertes, malignität imitierendes riesenpilomatricom. *JDDG - J. Ger. Soc. Dermatology* 13, 329-330 (2015). doi:10.1111/ddg.12538
4. Beattie, G. et al. Colossal pilomatricoma. *Ann. R. Coll. Surg. Engl.* 100, e38-e40 (2018). doi:10.1308/rcsann.2017.0196
5. Yannoutsos, A., Malloizel-Delaunay, J., Tournier, E., Abid, A. & Bura-Rivière, A. Giant Pilomatricoma Arising as a Rapidly Growing Vascularized Tumor in a Child. *Am. J. Dermatopathol.* 40, 690-693 (2018). doi:10.1097/DAD.0000000000001137
6. Lozzi, G. P. et al. Giant pilomatricoma. *Am. J. Dermatopathol.* 29, 286-289 (2007). doi:10.1097/DAD.0b013e318053db45





Tumores

09

Una verruga que se ha reproducido

Ignacio Castaño Uhagón
Pilar Luque Varela
Ana Medina Fernández
Enrique Herrera Ceballos



Anamnesis

Varón de 69 años con antecedentes de fibrilación auricular. Consulta por la aparición de un nódulo violáceo en cara externa de hombro izquierdo de rápido crecimiento. Previamente había tenido una extirpación de una lesión similar en localización cercana de la que el paciente no dispone de ningún informe previo ni clínico ni histopatológico.

Exploración física

En la exploración se observa una tumoración de dos centímetros de diámetros polilobulada y de tono rosado con telangiectasias no arboriformes en la dermatoscopia.

Exploraciones complementarias

Se decide extirpación preferente con márgenes amplios. En el examen histológico se observa una lesión completamente extirpada, mal delimitada, que ocupa todo el espesor dérmico, componiéndose de células atípicas fusiformes con núcleos elongados y con 5 mitosis por campo de gran aumento (**Figura 1**). Ante estos hallazgos se realizan técnicas inmunohistoquímicas y resulta con tinción positiva para actina (**Figura 2**), caldesmon y calponina.

Se realiza también estudio de extensión mediante resonancia magnética regional y TC corporal en el que no se muestran signos de enfermedad más profunda del plano del tejido celular subcutáneo ni signos tumorales a distancia.



Diagnóstico

Se concluye el diagnóstico de leiomiosarcoma dérmico según los hallazgos anatomopatológicos.

Tratamiento

Tras la extirpación radical de decide ampliación de 3 cm de la cicatriz de extirpación. En Comité Oncológico se valora y finalmente se desestima la radioterapia o quimioterapia adyuvante.

Comentario^{1,2}

Los leiomiosarcomas cutáneos son tumores muy infrecuentes, representando menos del 0,1% de los tumores de la piel. Se localizan más frecuentemente en extremidades y suelen ser tumores de rápido crecimiento. Hay descritos tres tipos de leiomiosarcomas cutáneos: primarios (dérmicos y subcutáneos) y metastásicos. El comportamiento biológico y pronóstico es diferente en cada uno de ellos. El pronóstico es mejor en el caso de leiomiosarcomas dérmicos, los cuales tienen una tasa menor al 25% de recidiva local y una baja tasa de diseminación a distancia en comparación con los subcutáneos y metastásicos. Es por ello que en estos tumores de origen muscular es imprescindible establecer la filiación diagnóstica exacta aunando el estudio clínico y anatomopatológico.

Es recomendable el estudio mediante ecografía o resonancia magnética previo a la cirugía para delimitar la extensión del tumor. El tratamiento mediante cirugía con control de bordes y margen amplio es la opción más razonable en los casos de leiomiosarcoma dérmico. Reservándose la radioterapia adyuvante para recidivas o casos de mal pronóstico.



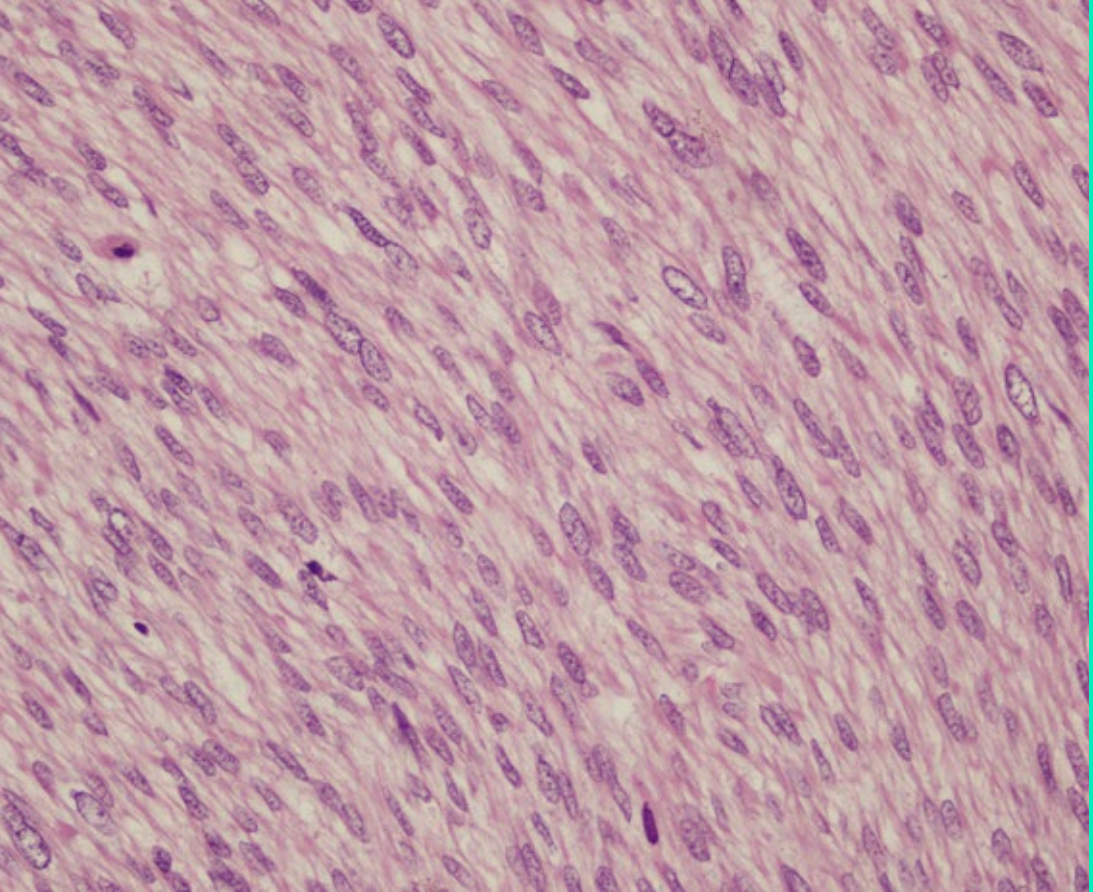
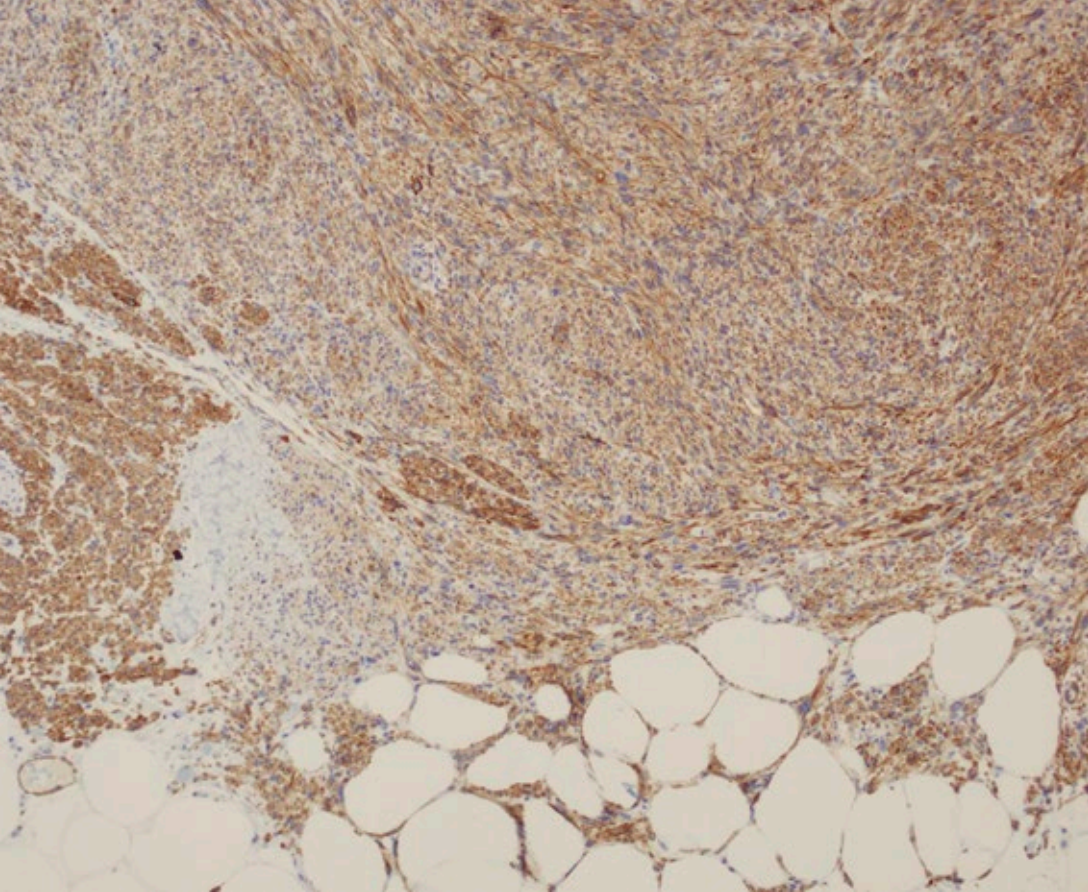


Figura 1.

Hematoxilina-Eosina
4x. Tumor compuesto
por células fusiformes
atípicas con núcleos
elongados. Se observan
5 mitosis por campo de
gran aumento.





09

Tumores



Figura 2.
Inmunohistoquímica
positiva para actina.





Bibliografía

1. Rodríguez-Lomba E, Molina-López I, Parra-Blanco V, Suárez-Fernández, R, Pulido-Pérez A. Leiomiomas cutáneo: características clínicas, histopatológicas y correlación pronóstica en 12 pacientes. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2018;109(2), pp.140-147. doi:10.1016/j.ad.2017.08.005
2. Winchester D, Hocker T, Brewer J, Baum C, Hochwalt P, Arpey C, Otley C, Roenigk R. Leiomyosarcoma of the skin: Clinical, histopathologic, and prognostic factors that influence outcomes. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2014;71(5), pp.919-925. doi:10.1016/j.jaad.2014.07.020





10

Malo parece, melanoma no es

Isabel Villegas Romero
Sandra Valenzuela Ubiña
Irene Navarro Navarro
María Teresa Fernández Morano



Anamnesis

Un paciente de 19 años consultó por unas lesiones cutáneas en el primer dedo de pie izquierdo de un año de evolución, dolorosas y sangrantes. Durante el último año había estado acudiendo a curas en su centro de salud, para las cuales se empleaba ocasionalmente nitrato de plata, por la tendencia al sangrado de las lesiones. En sus antecedentes personales no destacaron enfermedades relevantes. En la anamnesis por aparatos y sistemas no destacó ninguna otra sintomatología asociada.

Exploración física

A la exploración física mostró unas protuberancias friables de color rojo vivo en ambos surcos ungueales laterales del primer dedo de pie izquierdo asociando varias máculas heterocromas oscuras (**Figura 1A**). Una de las máculas afectaba al pliegue ungueal proximal presentando signo de Hutchinson (**Figura 1A**). A la dermatoscopia las máculas mostraron un patrón paralelo de la cresta (**Figura 2**), velo azul blanquecino y puntos grises (**Figura 3**). Las tumoraciones mostraron un patrón dermatoscópico consistente en lagunas rojas y vasos atípicos (**Figura 4**).

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia punch donde se observó una proliferación endotelial capilar acompañada de un infiltrado inflamatorio mixto, sin evidencia de proliferación melanocítica.



Diagnóstico

Argirosis cutánea focal (ACF) por uso de nitrato de plata para tratar un hemangioma lobular capilar debido a onicocriptosis.

Tratamiento

Avulsión ungueal y afeitado con electrocoagulación de la base de los hemangiomas capilares.

Evolución

La evolución de la paciente fue favorable tras el tratamiento quirúrgico, presentando estabilidad clínica un año después (Figura 1B). Las máculas marrónáceas desaparecieron de forma progresiva con el paso de los días.

Comentario

La ACF es una entidad infrecuente cuya causa más común es la impregnación mecánica de plata en la piel que produce una pigmentación azul-gris de la misma¹. Ha sido descrita en trabajadores de materiales metálicos que contienen plata o materiales de procesamiento fotográfico, pero también se ha relacionado con amalgamas dentales y suturas abdominales de plata, así como con el uso prolongado de productos tópicos con nitrato de plata o agujas de acupuntura². La presentación clínica de coloración azul-gris o negra tanto en piel como en mucosas lleva a considerar el diagnóstico diferencial con lesiones melanocíticas o sarcoma de Kaposi^{1,3,4}.



10 Tumores

Para el diagnóstico de certeza es útil la biopsia cutánea, en la que pueden verse pequeños depósitos no birrefringentes globulares marrones y negros que muestran predilección por adherirse a las fibras de colágeno y elásticas dérmicas, de las paredes de vasos sanguíneos y glándulas sudoríparas¹. Estas partículas no se tiñen con tinciones férricas ni de melanina¹. Es posible confirmar la composición de este material mediante microscopia electrónica o espectroscopia^{1,3}. Presentamos un caso de argirosis cutánea focal en un paciente con un hemangioma capilar lobular por oncocriptosis simulando un melanoma acral.





Figura 1.

A) Fotografía clínica inicial donde se aprecian tumoraciones rojas friables periungueales y máculas marrónceas.

B) Fotografía clínica enviada por el paciente un año después.



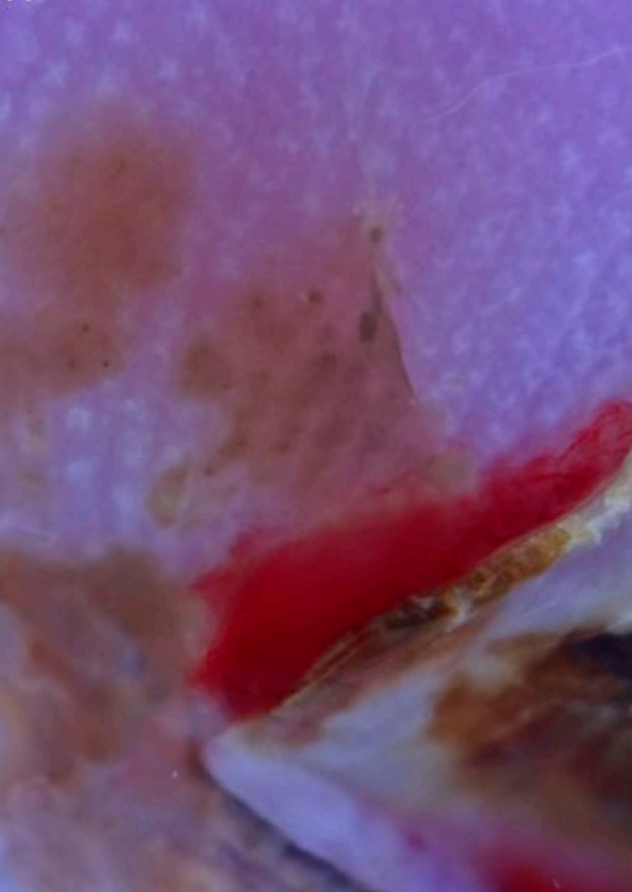


Figura 2.
Dermatoscopia de mácula con patrón paralelo
de la cresta.





Figura 3.

Dermatoscopia de mácula con signo de Hutchinson, velo azul blanquecino y puntos grises.





Figura 4.
Dermatoscopia de lagunas vasculares y
vasos atípicos.





Bibliografía

1. McClain CM, Kantrow SM, Abraham JL, Price J, Parker ER, Robbins JB. Localized cutaneous argyria: two case reports and clinicopathologic review. *Am J Dermatopathol*. 2013;35:e115-8. doi:10.1097/DAD.0b013e318284e37b
2. Shall L, Stevens A, Millard LG. An unusual case of acquired localized argyria. *Br J Dermatol*. 1990;123:403-7. doi:10.1111/j.1365-2133.1990.tb06302.x
3. Tendler I, Pulitzer MP, Roggli V, Abramson DH, Marr BP. Ocular argyrosis mimicking conjunctival melanoma. *Cornea*. 2017;36:747-8. doi:10.1097/ICO.0000000000001191
4. Utikal J, Thoenke A, Becker JC, Figl R, Goerdts S, Schadendorf D, Ugurel S. Local cutaneous argyria mimicking melanoma metastases in a patient with disseminated melanoma. *J Am Acad Dermatol*. 2006;55:S92-4. doi:10.1016/j.jaad.2005.10.062





11

Una tumoración pretibial: cuando las apariencias engañan

Javier Gimeno Castillo

Pau Rosés Gibert

Francisco Javier de la Torre Gomar

Amaia Urtaran Ibarzabal



Anamnesis

En noviembre de 2018, acude a nuestras consultas una mujer de 45 años, sin antecedentes de interés, por una lesión en región pretibial derecha de unos once años de evolución. Apunta, que ya en 2009 se biopsió dicha lesión, con resultado de dermatofibroma, y en 2011 decidió acudir a un centro privado donde se extirpó. Con el paso del tiempo la lesión ha recidivado.

Exploración física

Cuando la vemos, observamos (**Figura 1**) una tumoración en área pretibial de pierna derecha de 4x3 cm, de aspecto eritematoso con bordes hiperpigmentados, bien delimitada, indurada a la palpación y con superficie algo queratósica. La paciente no refería dolor ni sensación pruriginosa en ningún momento. Dado lo llamativo de la lesión y la sospecha de que pudiera tratarse de un dermatofibrosarcoma protuberans, se decide comentar en sesión, donde se consensua la realización de una biopsia y una resonancia magnética para precisar el tipo y tamaño de la lesión que observamos.

Exploraciones complementarias

Realizamos por tanto una biopsia (**Figura 2**) con punch que muestra una proliferación fusocelular intradérmica de crecimiento difuso, con bordes mal delimitados en la dermis superficial y que ocupa la dermis media y profunda alcanzando el margen profundo de la biopsia. Se compone de células con núcleos ovalados, en ocasiones fusiformes, sin hiper cromatismo ni nucléolo evidente. Los citoplasmas son eosinófilos y alargados, y en algunas áreas más amplios, balonzados, claros y de aspecto microvacuolado. No se identifican figuras de mitosis ni necrosis en esta biopsia. La epidermis suprayacente presenta hiperplasia epidérmica con hiperpigmentación de la basal.



El estudio inmunohistoquímico ha mostrado positividad intensa y difusa para vimentina y débil para FXIIIa. CKAE1AE3, SOX10, CD68, S100 y CD34 negativos. El índice de proliferación medido mediante Ki67 es del 2- 5%. Estos hallazgos son compatibles con la histología de un dermatofibroma.

La resonancia que se realiza informa los hallazgos como una lesión sólida polilobulada con diámetros aproximados de 4,5 x 1,5 x 2,8 cm (craneocaudal por anteroposterior por transversal), que afecta al tejido celular subcutáneo y piel de región pretibial. Es predominantemente hiperintensa en secuencias de TR largo e hiperintensa con respecto al músculo en secuencias T1, con marcada hiperseñal en secuencias FAT-SAT, lo que puede orientar a contenido hemorrágico, melanina, mixoide... Se evidencia marcada restricción de la difusión en relación con alta celularidad.

Se observa engrosamiento y realce de la fascia superficial de la pierna subyacente a la lesión lo que sugiere infiltración de la misma. En el aspecto inferomedial de la lesión no hay plano de separación con el tendón del músculo tibial anterior. No se constatan lesiones en la región visualizada de tibia y peroné.

Diagnóstico

Dermatofibroma, variante celular.

Tratamiento

Tras el diagnóstico de dermatofibroma, decidimos realizar, con anestesia local y sedación, la exéresis de la lesión, más un injerto libre de piel total de abdomen. El análisis histológico de la muestra mostraba proliferación fusocelular intradérmica de crecimiento difuso, que ocupa la dermis media y profunda alcanzando el tejido celular subcutáneo.



Muestra en su periferia un patrón de crecimiento infiltrativo, atrapando el colágeno y puntualmente el tejido adiposo, así como la parte superficial de la fascia en profundidad, que se encuentra engrosada. En la zona central, la lesión atrapa también bandas de colágeno dérmico, glándulas ecrinas (englobándolas sin destruirlas), así como vasos capilares finamente ramificados, hialinizados. Citológicamente, presenta una celularidad alta, uniforme, compuesta por células con núcleos ovalados, prominentes, sin hiperchromatismo. Los citoplasmas son eosinófilos. Se observan muy numerosos histiocitos acompañantes y linfocitos. No se identifican figuras de mitosis ni necrosis tras inclusión total de la muestra.

La epidermis suprayacente presenta hiperplasia epidérmica con hiperpigmentación de la basal, con zona de Grenz preservada.

El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para FXIIIa y CD34 negativo. El índice de proliferación medido mediante Ki67 es variable dentro de la lesión, pero elevado en áreas, con un máximo de aproximadamente un 10%.

La anatomía patológica de la pieza quirúrgica ratifica, por tanto, el diagnóstico de dermatofibroma, sin sospecha de malignidad. No obstante, teniendo en cuenta la atipicidad de la clínica, se acuerda seguimiento estrecho con la paciente.

Evolución

Tras la cirugía, el injerto prendió favorablemente, con buena cicatrización y sin datos de recidiva en la exploración hasta el momento actual.



Comentario^{1,2}

El dermatofibroma o histiocitoma fibroso benigno, es una lesión cutánea extremadamente frecuente, que suele presentarse como un nódulo dérmico, de lento crecimiento, con localización preferente en los miembros inferiores y en el sexo femenino.

La presentación clínica de esta paciente consistía en una lesión más grande de lo habitual (sin llegar a poder ser catalogada como dermatofibroma gigante, denominación que se adquiere a partir de los 5 cm), de aspecto nodular y no ulcerada, que había recidivado tras su exéresis, lo que podía hacer sospechar un dermatofibrosarcoma protuberans. No obstante el análisis histológico realizado ratificó la ausencia de malignidad, tipificándolo como histiocitoma fibroso, variante celular. Presentamos este caso por su manifestación clínica poco habitual a nivel cutáneo y por la dificultad que pueda suponer establecer un diagnóstico correcto en estos casos que se alejan de lo típico.





Figura 1.

Se observa tumoración en zona pretibial derecha, de aspecto eritematoso con bordes hiperpigmentados, bien delimitada, indurada a la palpación y con superficie algo queratósica.



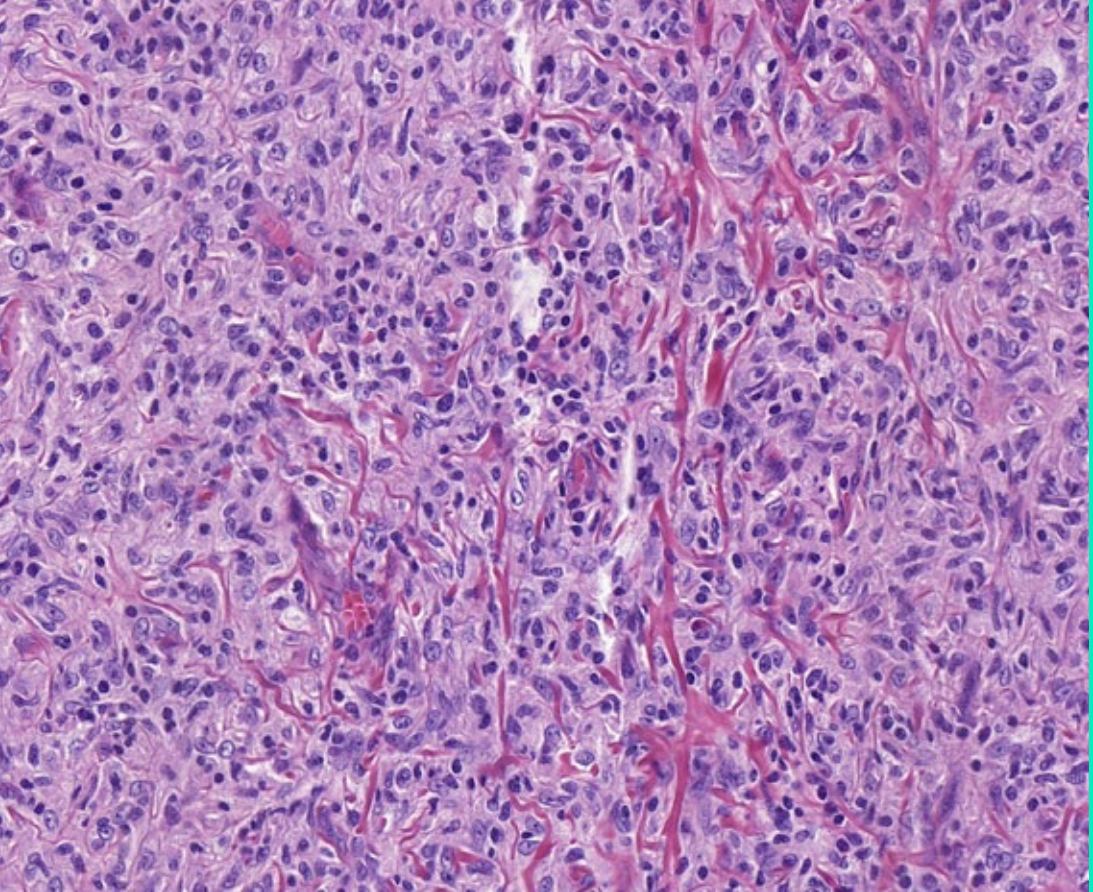


Figura 2.
H-E x30. Proliferación
fusocelular intradérmica
de crecimiento difuso.
Se observan muy
numerosos histiocitos
acompañantes y
linfocitos. No se
identifican figuras de
mitosis ni necrosis.





Bibliografía

1. Hueso L, Sanmartín O, Alfaro-Rubio A, Serra-Guillén C, Martorell A, Llombart B, et al. Dermatofibroma gigante: descripción de un caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2007;98(2):121-4. doi:10.1016/S0001-7310(07)70028-5
2. Luna ML, Viedma AJ, Fuentes AM, Ruiz AB, Flores PB, Santos JC. Dermatofibroma gigante, una variante infrecuente de dermatofibroma. *Med Cutan Ibero Lat Am*. 2013.





12

No todo es lo que parece

José Antonio Llamas Carmona
Alberto Andamoyo Castañeda
Irene López Riquelme
Ángel Vera Casaño



Anamnesis

Varón de 9 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que consultaba por una lesión pruriginosa en región occipital de rápido crecimiento.

Exploración física

Se apreciaba una pequeña tumoración polipoidea eritematosa de 1,5 cm de diámetro en región occipital. A la dermatoscopia se observa un patrón reticulado blanco en superficie y áreas parcheadas de pigmento color marrón claro sobre un fondo eritematoso (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Con la sospecha de granuloma piógeno vs nevus de Spitz se procedió a su exéresis quirúrgica y estudio anatomopatológico. A nivel histológico destacaba una proliferación melanocítica a nivel dérmico compuesto por células con pleomorfismo nuclear así como de morfología fusocelular sobre un estroma rico en colágeno (Figuras 2 y 3).

Diagnóstico

Nevus de Spitz.

Tratamiento

Se procedió a su extirpación mediante exéresis quirúrgica y sutura directa.



Evolución

Tras la intervención quirúrgica no se produjeron complicaciones, se retiraron los puntos de sutura a los 7 días, sin incidencias. El resto de nevus a la exploración clínica y dermatoscópica no presentaban datos de malignidad recomendándose revisión anual.

Comentario¹⁻⁵

El nevus de Spitz representa un tipo de nevus melanocítico que suele aparecer en niños y adultos jóvenes, sobre todo en las primeras dos décadas de la vida, siendo ocasionalmente congénito. Clínicamente se manifiesta como una pápula o nódulo solitario, redondeado, firme, sin pelo, de superficie lisa y con un color que oscila del rosado al negrozulo. Suele tener un crecimiento rápido en cuestión de 3-6 meses, lo que puede resultar alarmante, y a veces asocia prurito y/o sangrado, habitualmente transitorio. Su localización más frecuente incluye la cara y extremidades. Existen al menos 8 patrones dermatoscópicos: el clásico en estallido de estrellas, globular, reticular clásico, reticulado superficial, reticular invertido, hipopigmentado, homogéneo y atípico o multicomponente. Su diagnóstico diferencial incluye el granuloma piógeno, hemangioma, pseudolinfoma, mastocitoma solitario e incluso el melanoma infantil. Es por ello que representa un verdadero reto diagnóstico para pediatras y dermatólogos. En niños menores de 12 años con lesiones típicas se recomienda una actitud expectante con seguimiento estrecho cada 3-6 meses. Si durante la evolución experimentan alguna atípica o en el caso de tratarse de mayores de 12 años o adultos se recomienda extirpación y estudio histológico.





Figura 1.

Imagen clínica del nevus de Spitz.

A) Tumoración polipoidea eritematosa de 1,5 cm de diámetro en región occipital.

B) Imagen dermatoscópica: patrón reticulado blanco en superficie y áreas parcheadas de pigmento color marrón claro sobre un fondo eritematoso.



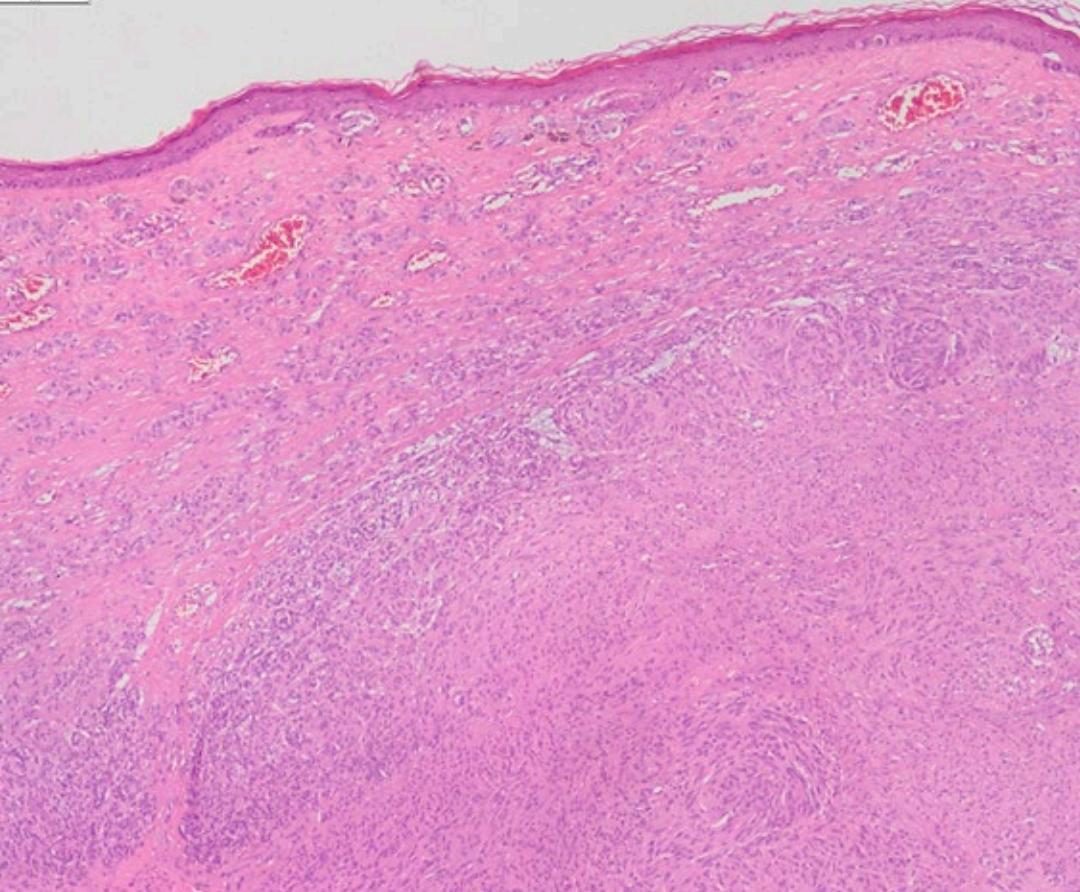


Figura 2.
Características
histopatológicas
del nevus de
Spitz. Proliferación
melanocítica a nivel
dérmico.



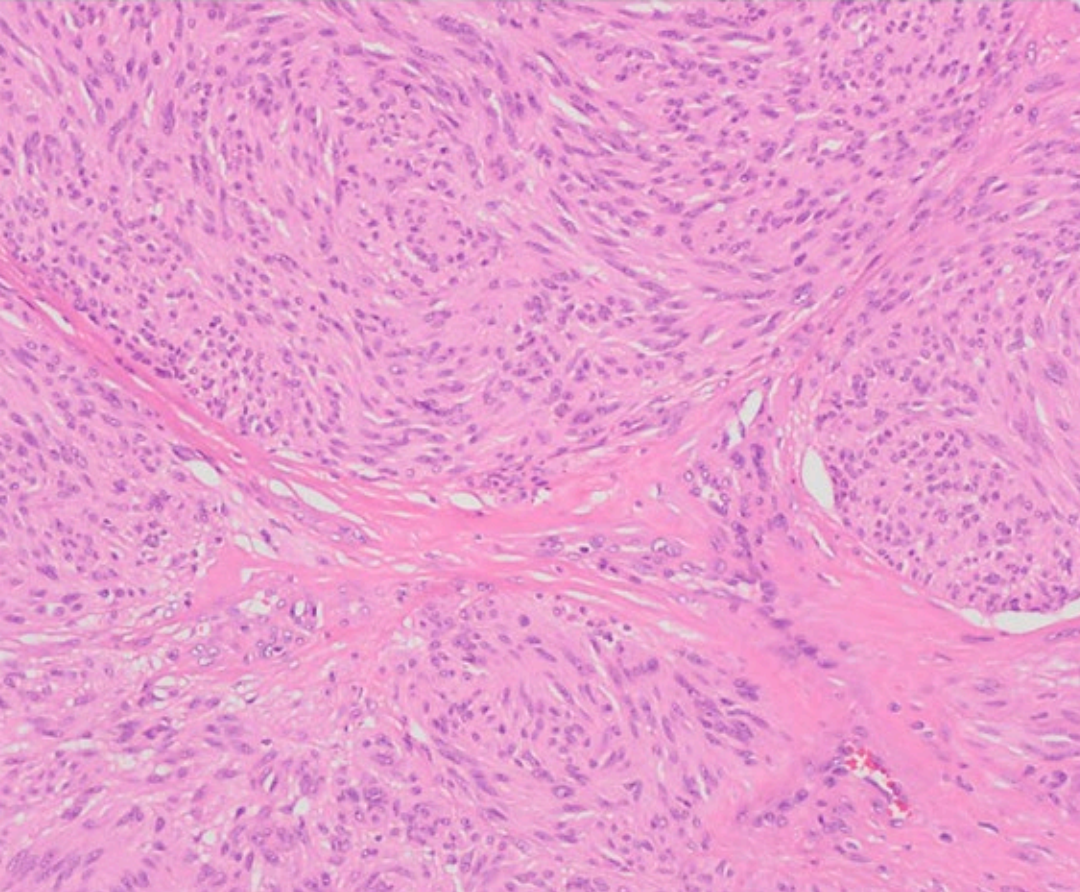


Figura 3.

A mayor aumento se aprecian células fusiformes con pleomorfismo nuclear y estroma rico en colágeno.





Bibliografía

1. Sainz-Gaspar, L., Sánchez-Bernal, J., Noguera-Morel, L., Hernández-Martín, A., Colmenero, I., & Torrelo, A. (2020). Nevo de Spitz y otros tumores spitzoides en la infancia. Parte 1: aspectos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 111(1), 7-19. doi:10.1016/j.ad.2019.02.011
2. Menezes, F. D., & Mooi, W. J. (2017). Spitz Tumors of the Skin. *Surgical Pathology Clinics*, 10(2), 281-298. doi:10.1016/j.path.2017.01.004
3. Lyon, V. B. (2010). The Spitz Nevus: Review and Update. *Clinics in Plastic Surgery*, 37(1), 21-33. doi:10.1016/j.cps.2009.08.003
4. Dika, E., Neri, I., Fanti, P. Alessandro, Barisani, A., Ravaioli, G. M., & Patrizi, A. (2016). Spitz nevi: diverse clinical, dermatoscopic and histopathological features in childhood. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 15(1), 70-75. doi:10.1111/ddg.12904
5. Pollock, J. L. (2018). Dermoscopic Patterns of Spitz Nevi. *JAMA*, 319(2), 194. doi:10.1001/jama.2017.18991





13

Placas hipopigmentadas y alopécicas en extremidades

Leire Barrutia Etxebarria
V́ctor Volo Bautista
María Garayar Cantero
Carmen Delgado Mucientes



Anamnesis

Un varón de 29 años acudió a la consulta refiriendo múltiples lesiones cutáneas de un año y medio de evolución, distribuidas en ambos brazos y ambas piernas, de forma simétrica. Refería que las lesiones no habían variado de tamaño. Refería que eran pruriginosas, pero que no le provocaban dolor. Su médico de atención primaria había indicado tratamiento tópico con metilprednisolona aceponato en crema durante 10 días, sin respuesta.

El paciente no refería alergias medicamentosas conocidas, y no presentaba antecedentes familiares ni personales de interés.

Exploración física

En la exploración clínica dermatológica, se observaban placas en la cara externa de ambos brazos, hipopigmentadas y alopecicas (**Figura 1**). Se observaban lesiones escasas similares en la parte distal de ambas extremidades inferiores, localizadas fundamentalmente a nivel pretibial y perimaleolar (**Figura 2**). Además, el paciente presentaba dos lesiones nodulares rosadas en el brazo derecho.

Por otra parte, el paciente presentaba una placa eritematodescamativa de aspecto eccematoso en la cara dorsal del antebrazo izquierdo.

En la exploración clínica general, el paciente no presentaba adenopatías palpables en cuello, ni tampoco a nivel axilar ni inguinal.



Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica sanguínea con hemograma, bioquímica con perfil hepático y renal, LDH, beta-2 microglobulina y coagulación, con resultados dentro de la normalidad.

Ante la sospecha clínica de linfoma cutáneo, se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones papulosas de la extremidad superior izquierda, en la que se observó en la dermis una proliferación linfoide atípica dispuesta en forma de folículos linfoides reactivos residuales, de crecimiento perivascular y perianexial, con células atípicas ocupando la zona del manto y a su vez colonizando los centros germinales. Las células tumorales eran de tamaño pequeño a mediano, monocitoides y centrocito-like, con un núcleo discretamente irregular, cromatina dispersa y escaso citoplasma claro. Se observaba un número variable de células plasmáticas en la periferia de los infiltrados linfoides descritos.

Se realizaron las técnicas inmunohistoquímicas CD3, CD4, CD5, CD8, CD10, CD20, CD30, ciclina D1, Bcl-2 y Bcl-6 y cadenas ligeras kappa y lambda, observándose intensa inmunoreactividad positiva en las células tumorales para CD20 y Bcl-2. El resto de anticuerpos testados no presentaban inmunoexpresión positiva para células tumorales. Se observaba restricción de cadenas ligeras kappa frente a lambda.

Los hallazgos eran compatibles con linfoma cutáneo B de la zona marginal.

Diagnóstico

Linfoma cutáneo B de la zona marginal.



Tratamiento

Se realizó tratamiento sintomático con emolientes y con metilprednisolona aceponato en crema para la placa eccematosa del antebrazo izquierdo, a la espera de realizar el estudio de extensión para descartar la presencia de enfermedad a nivel extracutáneo.

Evolución

A pesar de que el paciente se encontraba prácticamente asintomático, y de que la clínica cutánea no presentaba cambios notorios, se solicitó un estudio de extensión de la enfermedad para descartar enfermedad ganglionar, principal factor condicionante del pronóstico.

Comentario

El linfoma de la zona marginal es el tipo de linfoma cutáneo B más frecuente^{1,2}, junto con el centrofolicular, y generalmente tiene un comportamiento indolente y buen pronóstico si se trata de un linfoma primario cutáneo, con una supervivencia del 95% a los 5 años^{3,4}. Sin embargo, si se trata de un linfoma secundario, suele indicar estadios avanzados de la enfermedad, y el pronóstico se ensombrece³. Por eso, es fundamental realizar un estudio de extensión para descartar afectación extracutánea⁵.



13 Tumores

Clínicamente aparece en pacientes de edad media y se presenta en forma de pápulas, placas o nódulos rojizos o violáceos, solitarios o múltiples, que raramente se ulceran. Las localizaciones más habituales de las lesiones son el tronco y las extremidades superiores³.

A pesar de su curso clínico favorable, con cierta frecuencia desarrollan recurrencias cutáneas.

Los pacientes con lesiones cutáneas solitarias o escasas pueden beneficiarse del tratamiento quirúrgico o de radioterapia local. Se ha utilizado rituximab intralesional como otra alternativa terapéutica, empleando la vía intravenosa en casos de presentación multifocal. El tratamiento con quimioterapia combinada no se considera apropiada en la mayoría de los casos^{4,6}.





Figura 1.

Placas hipopigmentadas
alopécicas en cara
externa de brazo
izquierdo.





Figura 2.
Placa rosada alopécica
en área perimaleolar
derecha.





Bibliografía

1. Peñate Y, Servitje O, Machan S, Fernández-de-Misa R, Estrach M, Acebo E et al. The First Year of the AEVD Primary Cutaneous Lymphoma Registry. *Actas Dermo-Sifiliográficas (English Edition)*. 2018;109(7):610-616. doi:10.1016/j.adengl.2018.06.003
2. Grandi V, Alberti Violetti S, La Selva R, Cicchelli S, Delfino C, Fava P et al. Primary cutaneous B-cell lymphoma: narrative review of the literature. *Giornale Italiano di Dermatologia e Venereologia*. 2019;154(4):466-479. doi:10.23736/S0392-0488.17.05670-X
3. Yélamos i Pena O. Fundación Piel Sana - Wikiderma Linfomas cutáneos [Internet]. *Fundacionpielsana.es*. 2020 [citado 14 Abril 2020]. Disponible en: <https://fundacionpielsana.es/wikiderma/linfomas-cutaneos>
4. Wilcox R. Cutaneous B-cell lymphomas: 2019 update on diagnosis, risk stratification, and management. *American Journal of Hematology*. 2018;93(11):1427-1430. doi:10.1002/ajh.25224
5. Martín Carrasco P, Morillo Andújar M, Pérez Ruiz C, de Zulueta Dorado T, Cabrera Pérez R, Conejo-Mir J. Linfomas B cutáneos primarios: estudio de 22 casos. *Medicina Clínica*. 2016;147(5):207-210.
6. Fernández-Guarino M, Ortiz-Romero P, Fernández-Misa R, Montalbán C. Rituximab in the treatment of primary cutaneous B-cell lymphoma: a review. *Actas Dermo-sifilográficas (English Edition)*. 2014;105(5):438-450. doi:10.1016/j.medcli.2016.06.007





Tumores

14

Nódulos violáceos dolorosos en la planta del pie

Leopoldo Fernández Domper
Manuel Ballesteros Redondo
Santiago Guillen Climent
María Dolores Ramón Quiles



Anamnesis

Un varón de 66 años, sin antecedentes personales de interés, consultó por presentar tumoraciones dolorosas, de crecimiento progresivo en la planta del pie izquierdo de 3 meses de evolución. Desde hacía cuatro años presentaba máculas de coloración violácea y asintomáticas en las plantas de ambos pies. El paciente negaba sangrado y exudado de las lesiones y no asociaba fiebre, síndrome constitucional, manifestaciones digestivas ni respiratorias.

Exploración física

En ambas plantas de los pies, en el arco plantar, se observaron máculas de aspecto equimótico. En la planta del pie izquierdo, sobre máculas, presentaba dos nódulos, de coloración eritematoviolácea y consistencia gomosa de un centímetro de diámetro. Uno de los nódulos presentaba tejido de granulación en la superficie sin signos evidentes de sangrado (**Figura 1A**). No se observaron otras lesiones en el resto del tegumento ni anejos cutáneos.

Exploraciones complementarias

En el estudio histopatológico se observó una neoplasia sólida, nodular, compuesta por células fusiformes de escaso pleomorfismo formando haces entrelazados alrededor de abundantes espacios vasculares repletos de hematíes, con abundante extravasación hemática e inmunotinción positiva difusa e intensa para CD31, CD34, ERG y VHH-8 (**Figuras 2 y 3**).



Las serologías para el virus de la inmunodeficiencia humana y la sífilis fueron negativas. El perfil bioquímico sanguíneo y el hemograma resultaron normales. En la ecografía locorregional se observaron lesiones de partes blandas pobremente definidas sin detectarse adenopatías locorregionales.

Diagnóstico

Sarcoma de Kaposi clásico.

Tratamiento

Se extirparon ambos nódulos de la planta del pie izquierdo. Dado la localización exclusivamente cutánea se decidió tratamiento local con aplicación tópica de imiquimod al 5% en crema en pauta de tres veces por semana durante veinticuatro semanas y seguimiento clínico y ecográfico estrecho.

Evolución

Durante el seguimiento se evidenció una buena respuesta clínica con regresión progresiva de las lesiones (Figura 1B) y mejoría de la sintomatología local.



Comentario¹⁻⁴

El sarcoma de Kaposi (SK) es un tumor sistémico multifocal cuyo origen es la célula endotelial y que se asocia de manera invariable a la infección por virus herpes humano tipo 8 (VHH-8). Se describen 4 variantes clínicas: el clásico o europeo, de afectación preferente en extremidades inferiores en pacientes varones ancianos de ascendencia europea oriental; el africano-endémico; el iatrógeno asociado a inmunosupresión, más común en pacientes trasplantados y el asociado a VIH/sida (o epidémico).

El diagnóstico es clínico, pero es recomendable confirmarlo por biopsia, donde se observa una proliferación dérmica de células fusiformes y vasos irregulares con hendiduras vasculares. La PCR y la inmunotinción para el VHH-8 son positivas.

El estadiaje del sarcoma de Kaposi clásico consiste en la exploración cutánea y ganglionar, reservándose las pruebas complementarias si el paciente presenta síntomas de compromiso visceral. En el caso que nos ocupa, al tratarse de la variante clásica con lesiones cutáneas aisladas, se consideran opciones terapéuticas la observación clínica, radioterapia local, extirpación quirúrgica, crioterapia y la terapia intralesional.





Figura 1.

A) Máculas eritematovioláceas y dos nódulos adyacentes en la planta del pie izquierdo.

B) Control al año tras tratamiento tópico con imiquimod 5% crema.



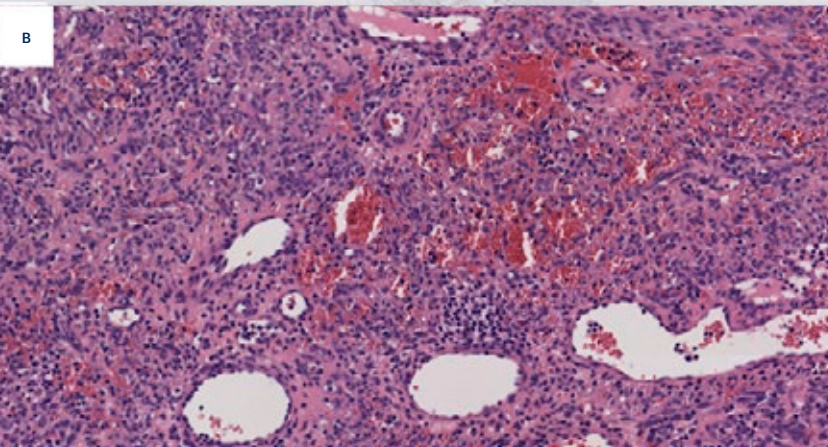
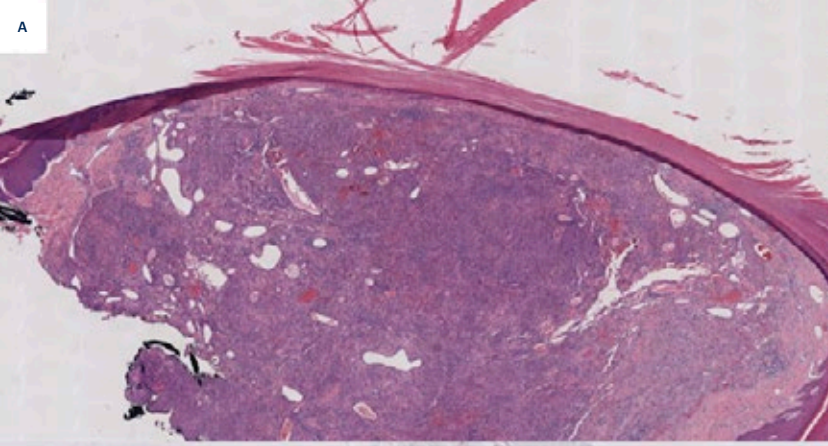


Figura 2.

A) Tumoración sólida, nodular, de células fusiformes formando haces alrededor de vasos irregulares con extravasación de hematíes (H-E, x1).

B) Detalle de la tumoración (H-E, x20).



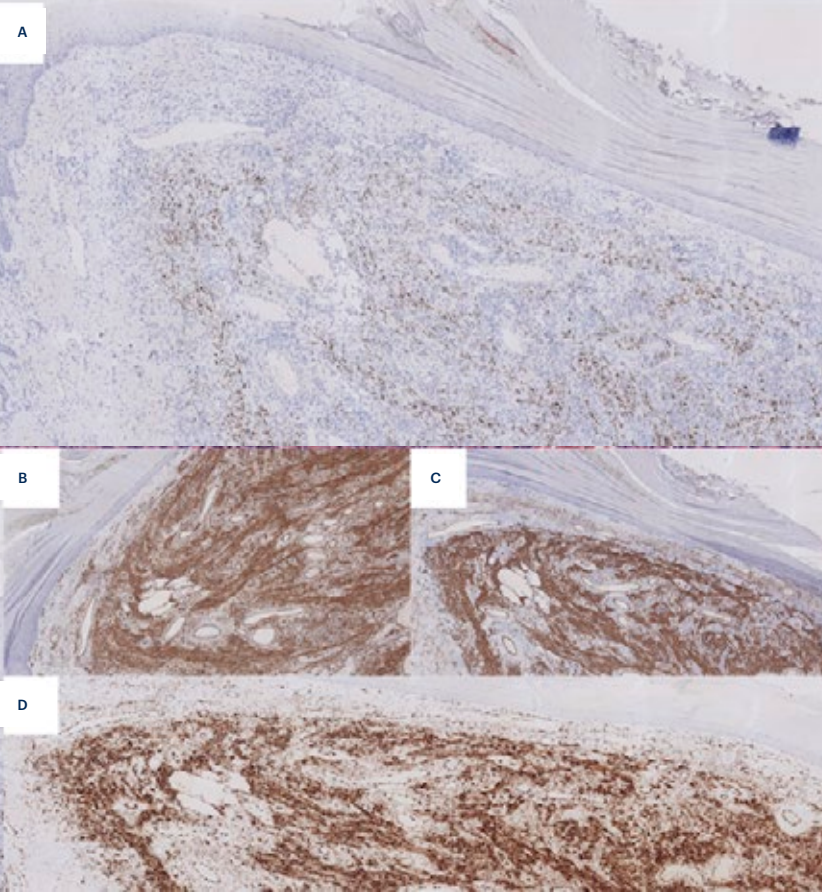


Figura 3.

A-D) Inmunotinción positiva para VHH-8 (A, x5), CD31 (B, x5), CD34 (C, x5) y ERG (D, x5).





Bibliografía

1. Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D, Cruz J, Sanmartín O, Serra-Guillén C, et al. Sarcoma de Kaposi y angiosarcoma cutáneo: directrices para el diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr.* 2018;109:878–87. doi:10.1016/j.ad.2018.06.013
2. Régnier-Rosencher E, Guillot B, Dupin N. Treatments for classic Kaposi sarcoma: A systematic review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2013;68:313–31. doi:10.1016/j.jaad.2012.04.018
3. Hiatt KM, Nelson AM, Lichy JH, Fanburg-Smith JC. Classic Kaposi Sarcoma in the United States over the last two decades: A clinicopathologic and molecular study of 438 non-HIV-related Kaposi Sarcoma patients with comparison to HIV-related Kaposi Sarcoma. *Mod Pathol.* 2008;21:572–82. doi:10.1038/modpathol.2008.15
4. Brenner B, Rakowsky E, Katz A, Gutman H, Sulkes A, Schacter J, et al. Tailoring treatment for Classical Kaposi's Sarcoma: Comprehensive clinical guidelines. *Int J Oncol.* 1999;14:1097–102. doi:10.3892/ijo.14.6.1097





15

Pápulas lineales en la nuca: más allá del nevus epidérmico

Mar Ramírez Lluch
Beatriz Aldea Manrique
Isabel Martínez Pallás
Lucía Prieto Torres



Anamnesis

Presentamos el caso de una adolescente de 14 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que acudió a consultas de Dermatología por la presencia de lesiones congénitas en cara posterior del cuello. No refería crecimiento ni sintomatología local asociada pero deseaba su exéresis por motivos estéticos. A los 5 años había sido valorada por las mismas lesiones estableciéndose el diagnóstico clínico de nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL). No destacaban otros antecedentes dermatológicos personales ni familiares. Tampoco alteraciones en el desarrollo ni síntomas neurológicos, oculares o esqueléticos.

Exploración física

A la exploración, presentaba en línea media cervical, debajo del área de implantación del cuero cabelludo, múltiples pápulas amarillento rosadas de entre 1-3 mm de diámetro, cupuliformes y brillantes, agrupadas en placas de morfología lineal, siguiendo un trayecto vertical (**Figura 1**). Las pápulas asentaban sobre piel de características normales y no se apreciaban lesiones en otras localizaciones corporales.

Exploraciones complementarias

Se decidió realizar una biopsia por afeitado de una de las lesiones papulosas. La histología (**Figura 2**) mostró cavidades quísticas dérmicas, revestidas por un epitelio secretor apocrino con numerosas estructuras papilares sobresaliendo dentro de la cavidad quística. Las papilas se hallaban cubiertas por dos capas de células epiteliales: una capa luminal o interna, con células epiteliales columnares y una capa externa formada por células cuboides.



En el estroma de las estructuras papilares se apreciaban numerosos capilares dilatados y un denso infiltrado inflamatorio compuesto predominantemente por células plasmáticas y linfocitos.

Ante la sospecha clínica, se decidió solicitar también en las muestras de biopsia un estudio mutacional BRAF identificándose la mutación V600E/D (proteína pVal600Glu / p.Val600Asp). No se detectaron mutaciones en los codones 12, 13, 59, 61, 117 y 146 de NRAS.

Diagnóstico

Ante la clínica, la evolución y los hallazgos histopatológicos y moleculares se llegó al diagnóstico de siringocistoadenoma papilífero lineal de novo con mutación BRAFV600E/D.

Tratamiento

De acuerdo con la paciente, se decidió realizar exéresis de las lesiones mediante curetaje y electrocoagulación.

Evolución

En una revisión posterior, no se detectó recidiva de las lesiones, con buen aspecto de la cicatriz residual.



Comentario

El siringocistoadenoma papilífero (SCAP) es un raro tumor anexial benigno hamartomatoso. Se origina de células pluripotentes con potencial de exhibir diferenciación apocrina o ecrina¹. Puede surgir de novo o sobre un nevo sebáceo preexistente (30%)¹. Clínicamente hay tres formas: en placa, nódulo solitario y lineal. Esta última es extremadamente rara con < 20 casos descritos¹. Otros tumores anexiales con disposición lineal incluyen nevus comedoniano, tricoepitelioma, cilindroma o siringoma². La mutación BRAFV600E parece estar implicada en los SCAP que surgen de novo y no en los asociados a nevus sebáceos. Esta mutación se ha encontrado en melanoma, cáncer de colon, pulmón, ovario así como RASopatías con anomalías en piel y otros órganos³. La implicación de esta mutación en los SCAP debe hacer considerar un potencial riesgo de transformación carcinomatosa y malignidad sistémica en pacientes con grandes lesiones en mosaico. De igual forma, vemurafenib, terapia dirigida a las células con mutación V600E, podría proporcionar beneficio en pacientes con lesiones SCAP BRAFV600E irreseccables o carcinomatosas⁴. A pesar de ello, la transformación maligna en los SCAP es rara y no se ha informado en la presentación lineal⁴.





Figura 1.

Múltiples pápulas amarillento rosadas agrupadas en placas de morfología lineal, siguiendo un trayecto vertical, en la región posterior del cuello.

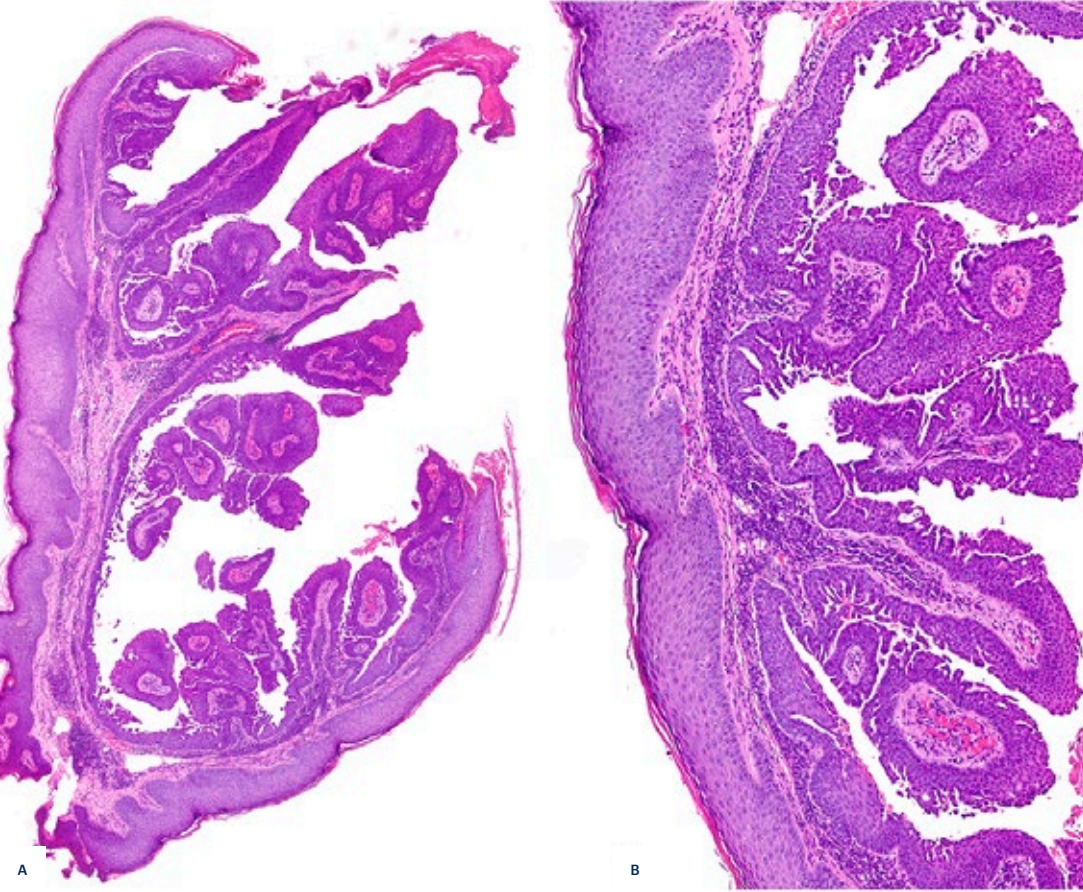




Figura 2.

A) x4.

B) x10. Cavity quística revestida con numerosas estructuras papilares formadas por células epiteliales columnares y células cuboides. En el estroma, capilares dilatados y denso infiltrado inflamatorio compuesto por células plasmáticas y linfocitos.



A

B



Bibliografía

1. Chauhan P, Chauhan RK, Upadhyaya A, Kishore S. Dermoscopy of a rare case of linear syringocystadenoma papilliferum with review of the literature. *Dermatol Pract Concept*. 2018;8(1):33-38. doi:10.5826/dpc.0801a07
2. Gayen T, Das A, Chatterjee G, Aggarwal I. Blaschko-linear syringocystadenoma papilliferum: a peculiar presentation. *Indian Dermatol Online J*. 2017;8(6):497-99. doi:10.4103/idoj.IDOJ_131_17
3. Watanabe Y, Shido K, Niihori T, Niizuma H, Katata Y, Iizuka C, et al. Somatic BRAF c.1799T>A p.V600E Mosaicism syndrome characterized by a linear syringocystadenoma papilliferum, anaplastic astrocytoma, and ocular abnormalities. *Am J Med Genet A*. 2016;170A(1):189-94. doi:10.1002/ajmg.a.37376
4. Levinsohn JL, Sugarman JL, Bilguvar K, McNiff JM, Choate KA. Somatic V600E BRAF mutation in linear and sporadic syringocystadenoma papilliferum. *J Invest Dermatol*. 2015;135(10):2536-38. doi:10.1038/jid.2015.180





Tumores

16

Lesiones nodulares en cuero cabelludo

María Penalba Torres
Fátima Tous Romero



Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 73 años, hipertensa y asmática en tratamiento, sin otros antecedentes de interés, que es remitida a consultas para valoración de dos lesiones nodulares en cuero cabelludo de tres meses de evolución, con crecimiento progresivo desde su aparición. La paciente refería dolor a nivel de dichas lesiones, además de formación de costra superficial con desprendimiento periódico y emisión de material serosanguinolento.

Exploración física

A la exploración presentaba una lesión nodular de 1 centímetro de diámetro en región parietal derecha con presencia de costra hemática central, consistencia quística y ligeramente dolorosa a la palpación. En región occipital izquierda presentaba otro nódulo de 2 centímetros de diámetro, muy doloroso a la palpación, bien delimitado y de consistencia dura. No se encontraron otros hallazgos cutáneos de interés (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia de ambas lesiones, observándose infiltración por carcinoma epidermoide, sin conexión con la epidermis, por lo que se hace la recomendación de descartar en primer lugar metástasis. Desde consultas de Neumología se amplía el estudio con radiografía y TAC de tórax, donde se observa masa parahiliar derecha de un tamaño de 32,7 mm x 51,3 mm, así como conglomerado linfadenopático adyacente y pérdida leve de volumen de pulmón derecho con desviación mediastínica ipsilateral (**Figura 2**).



El estudio de extensión se completó con mamografía, RMN cerebral, fibrobroncoscopia, destacando PET-TC que mostraba captación a múltiples niveles y biopsia dirigida de mama, piel y citología pleural (compatible con carcinoma epidermoide) y biopsia de metástasis ósea y partes blandas a nivel de fosa supraclavicular derecha (compatible con adenocarcinoma).

Diagnóstico

Tras revisar las biopsias en el Servicio de Anatomía Patológica y teniendo en cuenta el estado general de la paciente y el nivel de extensión de la enfermedad (estadío IV), se decide asumir el diagnóstico de 'carcinoma de origen desconocido' (con afectación pulmonar, pleural, adrenal, ósea y cutánea).

Tratamiento

En consultas de Oncología Médica la paciente recibió tratamiento quimioterápico con intención paliativa (carboplatino-taxol).

Evolución

A pesar del tratamiento dirigido para la neoplasia, la paciente presentó progresión de su enfermedad y fallece en febrero de 2020, 10 meses después de nuestro diagnóstico en consultas.



Comentario

La metástasis cutánea con origen primario visceral es una entidad clínica relativamente poco común, con una incidencia reportada que oscila entre el 0,22% y el 10% entre varias series^{1,2}. Las metástasis cutáneas pueden constituir la primera presentación de tales malignidades y pueden observarse incidentalmente durante un examen de rutina. Sin embargo, la presencia de las mismas como primer signo de un cáncer visceral clínicamente silencioso es extremadamente rara. Muchas neoplasias, incluyendo el cáncer de pulmón, el cáncer de mama, el melanoma y la malignidad del tracto gastrointestinal, tienen potencial para la metástasis en la piel. Los carcinomas metastásicos cutáneos más comunes son: cáncer de mama, pulmón y colorrectal³. Concluimos que la posibilidad de enfermedad cutánea metastásica debe considerarse siempre en el diagnóstico diferencial, especialmente en pacientes con antecedentes de tabaquismo o cáncer de pulmón que presenten nódulos cutáneos. Debemos ser conscientes de esta rara entidad clínica, y se debe organizar una investigación apropiada para el diagnóstico temprano y el inicio del tratamiento adecuado. El pronóstico para la mayoría de los pacientes sigue siendo pobre^{4,5}.





Figura 1.

A) Imagen de la lesión nodular parietal derecha con presencia de costra hemática central que plantea posible diagnóstico diferencial con cáncer cutáneo no melanoma, entre otros.

B) Nódulo de región occipital, infiltrado y de consistencia pétreo. Se observa la tendencia a la ulceración con formación de costra serohemática superficial.



A



B



Figura 2.

Imagen correspondiente a radiografía de tórax PA. Es objetivable la masa parahiliar derecha, el conglomerado linfadenopático y la pérdida de volumen pulmonar derecha con desviación mediastínica ipsilateral.





Bibliografía

1. Lee JH, Ahn SJ, Kim HJ, Jang SE, Noh GY, Kim HR, et al. Cutaneous metastasis from lung cancer: a single-institution retrospective analysis. *Tuberc Respir Dis.* 2011;70(2):139-142. doi:10.4046/trd.2011.70.2.139
2. Krathen RA, Orengo IF, Rosen T. Cutaneous metastasis: a meta-analysis of data. *South Med J.* 2003;96(2):164-167. doi:10.1097/01.SMJ.0000053676.73249.E5
3. Song YW, et al. EGC with Nodular Tumor-like Scalp Metastasis. *Korean J Gastroenterol.* 2016; 68(1): 36-39. doi:10.4166/kjg.2016.68.1.36
4. Perng DW, Chen CH, Lee YC, Perng RP. Cutaneous metastasis of lung cancer: an ominous prognostic sign. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)* 1996;57(5):343-347.
5. Loh LC, Raman S, Yusoff SM, Yaacob WAW, Kumar S. Scalp metastasis from squamous cell carcinoma of lung. *Grand Rounds.* 2005;5:19-21.





17

Una masa en el cuello durante seguimiento por melanoma

María Isabel Úbeda Clemente
Tamara Amanda Hernández Gómez
José Navarro Pascual
Jesús Hernández-Gil Sánchez



Anamnesis

Mujer de 69 años, sin antecedentes personales de interés, en seguimiento por melanoma nodular no ulcerado de 1 mm de Breslow.

Exploración física

Durante el seguimiento rutinario, en la palpación cervical se detecta una masa de consistencia pétreo en la zona laterocervical izquierda (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica de que se tratara de una adenopatía metastásica se realizó una ecografía en la que no se visualizaban adenopatías, por lo que se amplió el estudio con un TAC, hallando la apófisis transversa izquierda de la séptima vértebra cervical (C7) elongada (28,1 mm), improntando a nivel de los músculos escalenos, coincidente con el lugar en el que se palpaba la masa (**Figura 2**)

Diagnóstico

Costilla cervical o hipertrofia de la apófisis transversa de C7 en paciente con antecedentes de melanoma detectada durante el seguimiento.



Tratamiento

Dado que la paciente no presentaba sintomatología no precisó tratamiento.

Evolución

La paciente continúa seguimiento en la Unidad de Melanoma.

Comentario¹⁻³

Presentamos a una paciente con melanoma de bajo riesgo en la que se encuentra una tumoración pétreo localizada en el territorio de drenaje del mismo. Con la sospecha de una metástasis ganglionar se realizaron pruebas diagnósticas hallando finalmente una malformación ósea muy poco frecuente, presente en el 1-2% de la población. Se considera costilla cervical o hipertrofia de la AT de C7 cuando es mayor de 28 mm en el género femenino y mayor de 29,5 mm en el género masculino. El probable origen de esta anomalía es la no regresión normal de las costillas cervicales presentes en la etapa embrionaria. En ocasiones puede ocasionar un síndrome sensitivo-motor y/o vascular del miembro superior conocido como síndrome del estrecho torácico superior.





Figura 1.

Zona donde se palpa
masa de consistencia
pétrea laterocervical
izquierda.



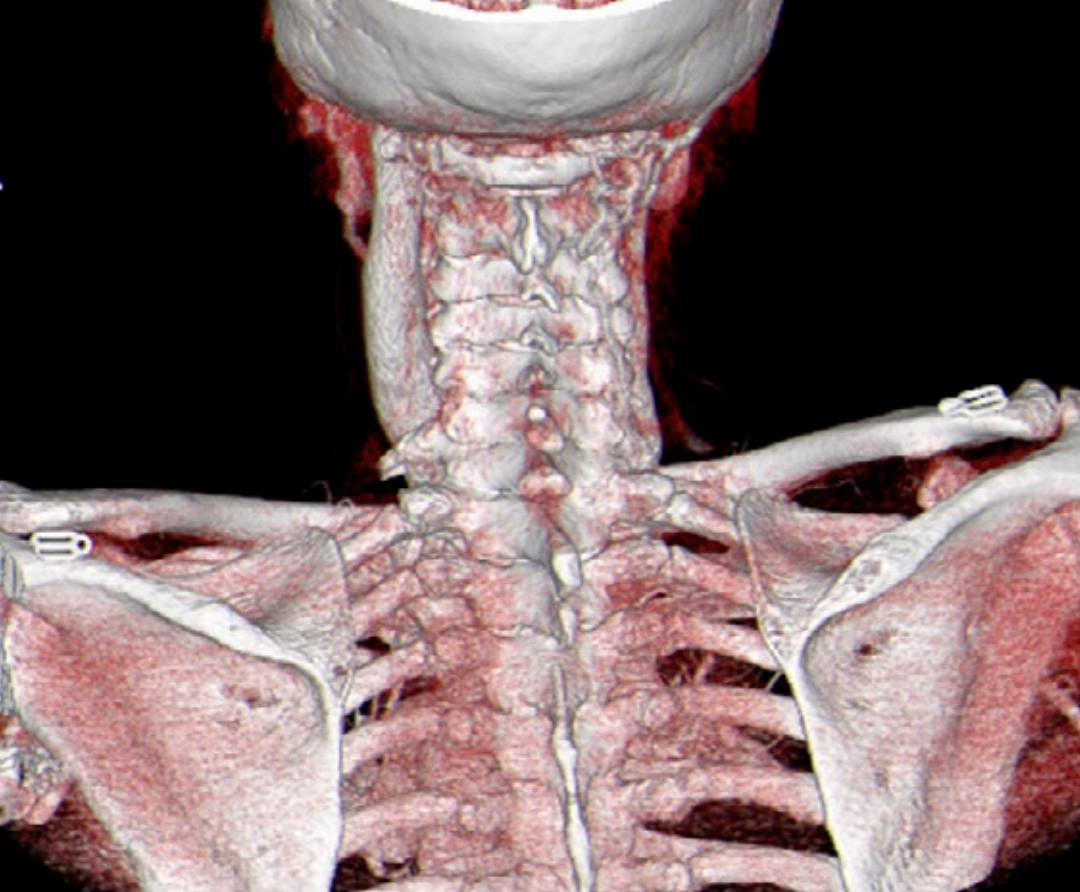


Figura 2.

Tomografía axial de columna cervical, a nivel de C7 se muestra la apófisis transversa izquierda elongada.





Bibliografía

1. Domínguez LG, Hernández JL, Santacruz MH. Medición radiológica de la apófisis transversa de la séptima vértebra cervical. *Acta Médica* 2004;2:235-41. doi:10.18356/6cd9babf-es
2. Pons AP. Costillas cervicales y síndrome de los escalenos. En: *Patología y clínica médicas*. Barcelona. Salvat Ed; 1970: 966-967.
3. Makhoul RG, Machleder HL. Developmental anomalies at the thoracic outlet: An analysis of 200 consecutive cases. *J Vasc Surg* 1992; 16: 534-542. doi:10.1016/0741-5214(92)90161-Z





18

Úlceras de aparición brusca

Nieves Martínez Campayo

Ana Taibo Martínez

Iago Meilán Sánchez

Walter Martínez Gómez



Anamnesis

Varón de 66 años, diabético tipo 2, que acude a la consulta por la aparición de lesiones ulceradas en las manos y en la boca, de dos meses de evolución. Refiere que antes de desarrollar las lesiones presentó un cuadro pseudogripal con fiebre elevada.

Exploración física

En la exploración, el paciente presentaba lesiones nodulares infiltradas con centro ulceronecrotico en las manos y en la boca, es en esta última localización, en concreto en la cara interna del labio superior, donde se encontraba la lesión de mayor tamaño que alcanzaba los 3 centímetros (**Figura 1**). En el momento de la consulta el paciente tenía buen estado general sin fiebre ni otra clínica acompañante.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica completa con hemograma, anticuerpos y marcadores tumorales, en donde no se observaron hallazgos significativos. En la serología, el paciente tenía negatividad para hepatitis, VIH y sífilis. También se tomaron muestras para cultivo de bacterias, micobacterias y herpes virus, que fueron negativas. Se realizó una biopsia de una de las lesiones más recientes, localizada en el mentón, donde se observó la dermis infiltrada por una proliferación linfoide parcheada constituida mayoritariamente por elementos medianos o grandes que inmunohistoquímicamente expresaban CD30, TIA-1, CD3, CD5, CD4 Y CD8. La epidermis presentaba extensas áreas de ulceración y en las zonas donde la epidermis estaba respetada, se observaba leve espongiosis y fenómenos de epidermotropismo limitados a estratos basales, más prominentes en el epitelio folicular.



Diagnóstico

Papulosis linfomatoide acral.

Tratamiento

En un inicio se realizó tratamiento con ciprofloxacino 500 mg 1 comprimido cada 12 horas que se mantuvo 10 días y corticoides orales, 60 mg diarios, en pauta descendente. Tras dos semanas del inicio de los corticoides orales, se pautó metotrexato 15 mg IV semanal, suplementado con ácido fólico.

Evolución

El paciente tuvo una buena y rápida respuesta, con ausencia de lesiones a las tres semanas de iniciar el tratamiento sistémico (**Figura 2**). Actualmente el paciente se encuentra asintomático y mantiene metotrexato 10 mg IV semanales en descenso.

Comentario¹⁻³

La papulosis linfomatoide es una enfermedad crónica, recidivante y de malignidad baja que pertenece al grupo de los trastornos linfoproliferativos T cutáneos CD30 positivos. Esta entidad puede aparecer a cualquier edad, aunque la edad media se sitúa entre los 35 y los 45 años. Clínicamente, se presenta como brotes de lesiones cutáneas papulonecroticas o papulonodulares con tendencia a la resolución espontánea, lo que implica un diagnóstico diferencial amplio.



El tratamiento varía en función del grado de afectación de cada paciente e incluye desde corticoterapia tópica a sistémica y otros fármacos como el metotrexato y la fototerapia. En este caso, en cuanto al diagnóstico diferencial, se incluyeron como primera posibilidad la papulosis linfomatoide tipo E, el linfoma NK extranodal tipo nasal y el linfoma de células T tipo hidroa vacciniforme *like* y posteriormente, como menos probable, el síndrome de Sweet atípico y algunos procesos infecciosos. El diagnóstico fue de papulosis linfomatoide acral, ya que no se pudo confirmar histológicamente el daño vascular típico de la papulosis linfomatoide tipo E y finalmente, a pesar de la buena respuesta al tratamiento de nuestro paciente, es importante destacar la tendencia de este cuadro a la autoinvolución.





Figura 1.

Lesión nodular ulcerada
en el labio superior.





Figura 2.
Lesión del labio
superior curada tras el
tratamiento.





Bibliografía

1. Fernández-Guarino M, Carrillo-Gijón R, Jaén-Olasolo P. Papulosis linfomatoide: hallazgos clínico-patológicos en 18 pacientes. *Actas Dermosifiliogr.* 2012 Jun;103(5):388–93. doi:10.1016/j.ad.2011.08.007
2. Martínez-Cabriales SA, Walsh S, Sade S, Shear NH. Lymphomatoid papulosis: an update and review. *J Eu Acad Dermatol.* 2020 Jan;34(1):59–73. doi:10.1111/jdv.15931
3. Wagner G, Rose C, Klapper W, Sachse MM. Lymphomatoid papulosis. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2020 Mar;18(3):199–205. doi:10.1111/ddg.14041





19

Erupción diseminada a estudio

Alejandro Lapeña Casado
Juan Monte Serrano
Miguel Fernando García Gil
Ana Luisa Morales Moya



Anamnesis

Mujer de 53 años sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes médico-quirúrgicos de interés que consulta por dermatosis diseminada en tronco y extremidades de 6 meses de evolución que se inició en espalda. No refiere fiebre ni otra clínica sistémica así como tampoco otros antecedentes dermatológicos de interés.

Exploración física

A nivel de espalda, abdomen y extremidades se aprecian múltiples pápulas queratósicas marronáceas de 0,2 a 0,5 cm de diámetro mayor. Presentan forma anular con borde bien delimitado, regular con collarete descamativo pigmentado y centro atrófico (**Figura 1**).

A la dermatoscopia con luz polarizada se visualiza una lesión no melanocítica de color marrón, queratósica, cuyo centro es atrófico con múltiples vasos irregulares puntiformes y borde regular con collarete descamativo pigmentado (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se lleva a cabo una primera biopsia del borde de una lesión en espalda cuyo informe anatomopatológico resultó ser inespecífico al describir leve dermatitis perivascular superficial asociada a focos de hiperqueratosis. Ante estos hallazgos se decide realizar una segunda biopsia donde se aprecia una delgada columna de células paraqueratósicas firmemente unidas a partir de una invaginación de la epidermis atravesando el estrato córneo concordante con lamela corneide junto con ausencia de estrato granular en su inferior.



Posteriormente se lleva a cabo una analítica sanguínea con una bioquímica básica, hemograma y coagulación donde no se objetivaron alteraciones relevantes así como un screening de sangre oculta de heces que resultó ser negativo. Las mamografías de control tampoco pusieron de manifiesto ningún criterio sugestivo de malignidad.

Diagnóstico

Se establece el diagnóstico clínico con correlación histopatológica de poroqueratosis eruptiva diseminada

Tratamiento

Se inició tacrolimus tópico al 0,1%. 1 aplicación cada 12 horas.

Evolución

Ante la escasa respuesta, se ofrece a la paciente acitretina oral pero rechaza la propuesta por las reacciones adversas asociadas. Por todo ello, se acuerda seguimiento de lesiones por la posible aparición de carcinoma cutáneo no melanoma.



Comentario¹⁻⁴

La poroqueratosis eruptiva diseminada es una forma poco frecuente no asociada a exposición solar que se ha relacionado con diabetes mellitus y hasta un 30% de los casos puede constituir un signo de neoplasia maligna. La condición *sine qua non* para el diagnóstico histológico es la identificación de la lámina cornoide aunque esta puede aparecer en otros trastornos como verrugas vulgares y queratosis actínica. Como en el resto de variantes de poroqueratosis, existe una probabilidad de transformación maligna de las lesiones hacia carcinoma basocelular o espinocelular en torno a un 7%. El enfoque terapéutico continúa siendo un reto para la dermatología. Se ha descrito buena respuesta al tratamiento sistémico con retinoides orales, sin embargo tras la suspensión aparece recurrencia de las lesiones. Conviene evitar la exposición a radiaciones ionizantes o ultravioletas.





Figura 1.

Las flechas muestran múltiples lesiones de poroqueratosis en espalda.





Figura 2.
Dermatoscopia de lesión
de poroqueratosis.





Bibliografía

1. Shoimer I, Robertson L, Storwick G, Haber R. Eruptive disseminated porokeratosis: A new classification system. *J Am Acad Dermatol* 2014; 71:398-400. doi:10.1016/j.jaad.2014.04.034
2. Aquino-Farrera CJ, López-Vázquez F, García-Gil A, Toussaint-Care S, Lacy-Niebla RM. Poroqueratosis superficial diseminada no actínica en una paciente con miocardiopatía dilatada. *Dermatol Rev Mex* 2015; 59:564-569.
3. Cannavo S, Borgia F, Adamo B, Guarneri B. Simultaneous development and parallel course of disseminated superficial porokeratosis and ovarian cancer: Coincidental association or true paraneoplastic syndrome? *J Am Acad Dermatol* 2008; 58:657-660. doi:10.1016/j.jaad.2007.12.030
4. Moscarella E, Longo C, Zalaudek I, Argenziano G, et al. Dermoscopy and confocal microscopy clues in the diagnosis of psoriasis and poroqueratosis. *J Am Acad Dermatol* 2013; 69:e231-233. doi:10.1016/j.jaad.2013.06.008





Tumores

20

La biopsia que curó el carcinoma

Fátima Mayo Martínez

Adrián Diago

Elisa Ríos

Onofre Sanmartín



Anamnesis

Varón de 77 años, con antecedentes personales de diabetes mellitus no insulino dependiente, dislipemia, cardiopatía isquémica crónica, portador de marcapasos y *bypass* aortocoronario. Presentaba antecedentes dermatológicos de queratosis actínicas en dorso nasal tratadas con crioterapia, sin recidivas, y puntualizaba historia de exposición solar crónica en tiempo libre. El paciente fue remitido por presentar lesión nodular en región frontotemporal izquierda con satelitosis en zona periférica al tumor principal. Según referían paciente y acompañante, la lesión debutó hacía seis meses como una pequeña herida que no curaba a pesar de tratamiento tópico con corticoides y antibióticos. En los dos últimos meses la lesión principal presentó rápido crecimiento y aparecieron los nódulos acompañantes de menor tamaño. El paciente refería leve dolor ocasional y negaba sangrado u otros síntomas de interés.

Exploración física

A la exploración se objetivó tumoración carnosa e hiperqueratósica de 3,2 x 2,5 cm de diámetro máximo, de localización frontotemporal izquierda. Se observaron dos lesiones nodulares eritematosas con pequeña costra central, además de una placa de mayor tamaño, hiperqueratósica con costra, todas ellas localizadas en la periferia del tumor principal, en región temporal, compatibles con cutánides (**Figura 1**). No se identificaron adenopatías ni otras lesiones sospechosas en la exploración física.



Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de tumor primario y de dos lesiones satélites. En el análisis anatomopatológico se observó un carcinoma pobremente diferenciado ocupando toda la dermis y alcanzando la porción superficial de la hipodermis. Las células tumorales eran predominantemente pleomórficas, con un componente menor de células fusiformes inmersas en focos de estroma mixoide, acompañadas de abundante infiltrado neutrofílico (**Figura 2**). El estudio inmunohistoquímico mostró expresión focal de AE1/AE3, de CK 5/6 y CK(34BE12) y más difusa de p40 y p63. El tumor era vimentina positivo y la tinción con anti PD-L1 fue intensa. Se solicitó ecografía que mostraba dos adenopatías parotideas izquierdas de características clínicas patológicas. Se solicitó PET-TAC, realizado tres semanas después de la primera visita, que mostraba la tumoración cutánea conocida.

Diagnóstico

Carcinoma de células escamosas sarcomatoide estadio IIIA (T3, N1a, M0).

Tratamiento

Dado el diagnóstico de carcinoma epidermoide de alto riesgo en un estadio avanzado, inicialmente se consideró que el paciente era posible candidato de tratamiento sistémico en función de los resultados de las pruebas complementarias. Durante el periodo de estadificación diagnóstica se observa progresiva regresión de las lesiones cutáneas. Aproximadamente un mes y medio después de realizar las biopsias diagnósticas, se produjo la regresión completa de adenopatías, tumor principal y cutánides, sin que el paciente recibiera ningún tratamiento.



Evolución

El paciente permaneció asintomático durante el seguimiento clínico y radiológico realizado posteriormente a la regresión tumoral completa, sin recidivas ni lesiones en otras localizaciones.

Comentario

El carcinoma epidermoide cutáneo (CEC) es la segunda neoplasia cutánea maligna más frecuente y su incidencia está en aumento. A pesar de que tiene un buen pronóstico global y una tasa de respuestas completas superior al 90%, la presencia de enfermedad metastásica empeora el pronóstico, con tasas de supervivencia a los 5 años entre 23-66% ante la presencia de afectación nodal¹. En la literatura encontramos una amplia variedad de tumores con fenómenos de remisión, pero son menos los casos de CEC con regresión espontánea. Roseman y cols. recogen el primer caso de CEC con regresión tras extirpación de metástasis, y se discute el papel del sistema inmune en este proceso². Se hipotetiza que la exposición de componentes tumorales puede inducir inmunidad antitumoral³. Cuando el CEC surge de un queratoacantoma (KA) parece que aún mantiene la capacidad de regresión espontánea de este, aunque con mucha menor frecuencia que en el KA típico⁴. El estudio de la regresión espontánea tumoral puede brindar la posibilidad de obtener métodos terapéuticos y medidas preventivas mejoradas, sin embargo, dada la escasa experiencia actual, debe realizarse seguimiento de estos pacientes y mantener las recomendaciones terapéuticas actuales.



A



B



20

Tumores



Figura 1.

Carcinoma epidermoide.

A) Tumoración carnosa con zonas hiperqueráticas y lesiones satélites eritematosas e hiperqueráticas con costra, localizadas en región fronto-temporal izquierda.

B) Regresión tumoral.

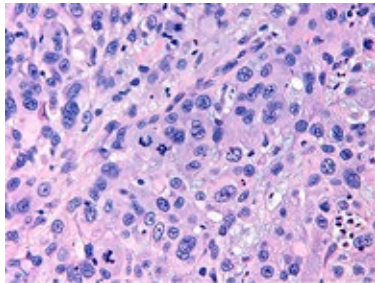
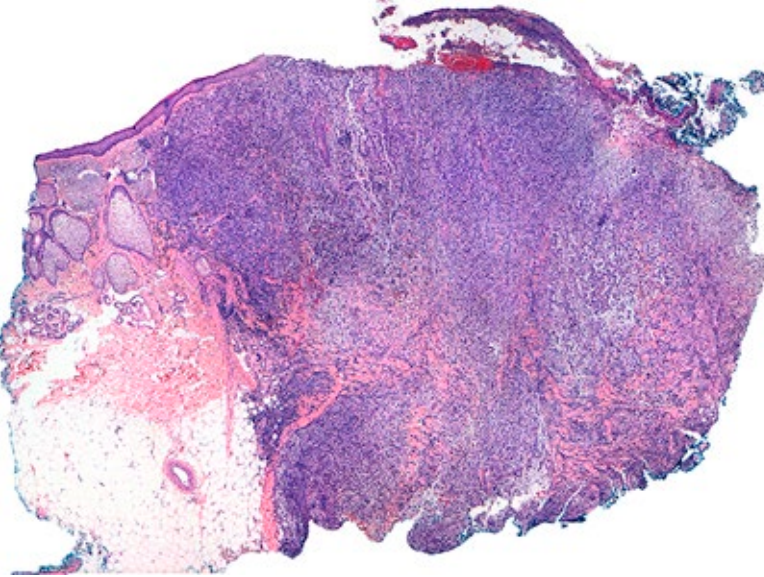




Figura 2.

Imagen histológica a pequeño aumento de carcinoma de células escamosas sarcomatoide de alto riesgo. El tumor afecta a todo el espesor de la dermis y alcanza la porción superficial de la grasa subcutánea. El tumor presenta celularidad discohesiva predominantemente pleomórfica con un componente menor de células fusiformes, con abundante infiltrado neutrofílico acompañante.

En la **parte inferior**, imagen a gran aumento donde se aprecia el pleomorfismo celular con numerosas mitosis e importante infiltrado de neutrófilos.





Bibliografía

1. Wang, J. T., Palme, C. E., Morgan, G. J., Gebiski, V., Wang, A. Y., & Veness, M. J. (2011). Predictors of outcome in patients with metastatic cutaneous head and neck squamous cell carcinoma involving cervical lymph nodes: Improved survival with the addition of adjuvant radiotherapy. *Head & Neck*, 34(11), 1524-1528. doi:10.1002/hed.21965
2. Roseman, J. M. (1988). Regression of locally recurrent squamous cell carcinoma of the skin following excision of a metastasis: With review of the literature. *Journal of Surgical Oncology*, 39(3), 213-214. doi:10.1002/jso.2930390317
3. Nagase, K., Inoue, T., Koba, S., & Narisawa, Y. (2018). Case of probable spontaneous regression of Merkel cell carcinoma combined with squamous cell carcinoma without surgical intervention. *The Journal of Dermatology*, 45(7), 858-861. doi:10.1111/1346-8138.14335
4. Misago, N., Takai, T., Murata, Y., Nagase, K., & Narisawa, Y. (2014). Cases with a spontaneous regression of an infiltrating non-crateriform keratoacanthoma and squamous cell carcinoma with a keratoacanthoma-like component. *The Journal of Dermatology*, 41(5), 430-434. doi:10.1111/1346-8138.12454





21

Lesiones hipopigmentadas de años de evolución

Gabriela Pita da Veiga Seijo

Patricia Pérez Feal

Noelia Moreiras Arias

Laura Sainz Gaspar



Anamnesis

Mujer de 48 años, fototipo III de Fitzpatrick, consulta porque desde hace aproximadamente 5 años, presenta unas lesiones inicialmente localizadas en la cara posterior de muslos, con posterior aparición en la región proximal de los brazos. Las lesiones son asintomáticas y la paciente niega sintomatología general.

Exploración física

Se observa en cara posterior de tercio proximal de ambos muslos y aisladas en flancos, máculas y manchas hipocrómicas, ovaladas, de superficie levemente apergamizada, no descamativa (**Figura 1**). En región proximal de extremidades superiores, con predominio en cara interna, presenta máculas similares pero más tenues. Las lesiones afectan a menos del 10% de la superficie corporal total. En región inguinal, se palpan adenopatías bilaterales móviles, rodaderas, inferiores a 10 mm.

Exploraciones complementarias

En el estudio histopatológico de la biopsia de una de las lesiones de cara posterior de muslo se identifica la presencia de una población linfocitaria, de localización intrapidérmica, constituida por células T que se disponen “en hilera” a nivel basal y formando ocasionales grupos. La inmunohistoquímica muestra positividad para CD3 y CD8, y con la tinción para CD4 se pone de manifiesto discreto componente linfocitario T, localizado en la dermis superficial, sin evidencia de expresión de dicho marcador en los linfocitos T intraepidérmicos (**Figura 2**). En la analítica de sangre no se evidencian alteraciones relevantes salvo leve leucopenia y anemia. Se solicita un TC cervico-tóraco-abdomino-pélvico que descarta la presencia de adenopatías en rango patológico.



Diagnóstico

Linfoma cutáneo de células T, tipo micosis fungoide hipopigmentada, T1N0M0.

Tratamiento

Se inicia tratamiento con corticoides tópicos y posteriormente fototerapia con UVB de banda estrecha (UVB-BE).

Evolución

Tras tres meses de tratamiento la paciente presenta resolución clínica de las lesiones iniciales, apareciendo tras finalizar el tratamiento con fototerapia tres lesiones aisladas que se resuelven con corticoide tópico.

Comentario

La forma hipopigmentada es una variante poco frecuente de micosis fungoide. A diferencia de la clásica, esta afecta igual a ambos sexos, se diagnostica a edades más tempranas y afecta más a fototipos altos¹⁻². Cuando se trata de lesiones localizadas, los tratamientos más empleados son los corticoides tópicos, retinoides tópicos (bexaroteno, tazaroteno y alitretinoína), imiquimod y mostaza nitrogenada. Cuando las lesiones son más diseminadas, la fototerapia, tanto PUVA como UVB-BE, presenta una tasa de respuesta en torno al 90%³⁻⁴. El diagnóstico diferencial incluye la pitiriasis alba, el vitiligo, la lepra, la hipopigmentación posinflamatoria y la hipomelanosis macular idiopática, entre otros. El pronóstico se considera excelente, ya que aunque la tasa de recurrencia es alta, la mayoría de pacientes tienen enfermedad limitada. Es necesario conocer esta entidad porque, debido a su amplio diagnóstico diferencial y su baja agresividad, se trata de una patología infradiagnosticada, con una media de tiempo de diagnóstico desde el inicio de los síntomas de entre 5 y 6 años.



A



B



21

Tumores

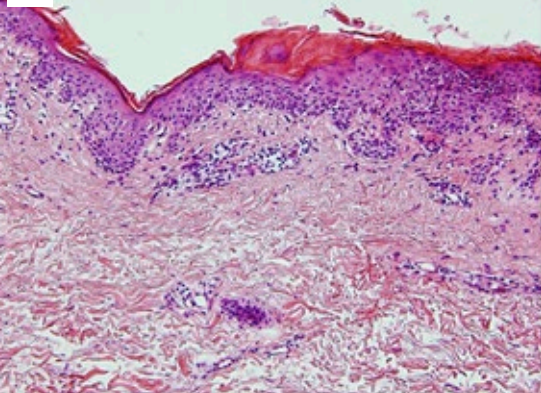


Figura 1.

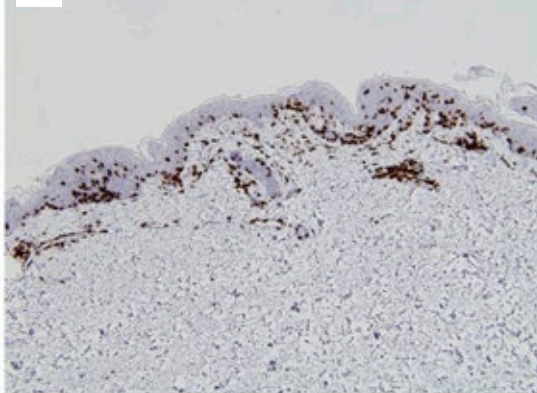
A la exploración física se observa la presencia de máculas y manchas hipocrómicas, ovaladas, de superficie levemente apergaminada, no descamativa, en ambos flancos (A) y cara posterior de tercio proximal de ambos muslos (B).



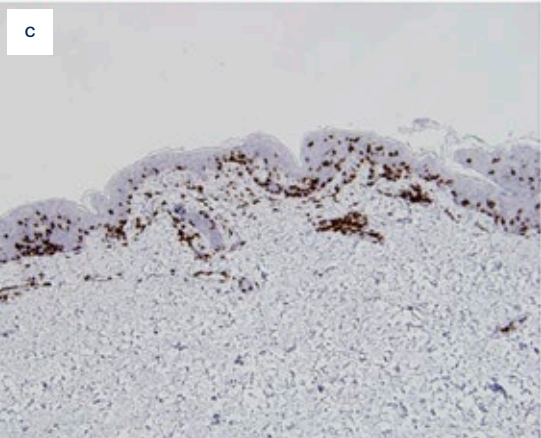
A



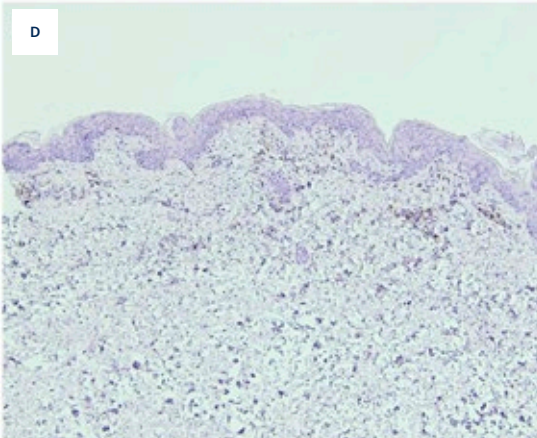
B



C



D



21

Tumores



Figura 2.

Población linfocitaria, de localización intrapídicma, constituida por células T que se disponen "en hilera" a nivel basal y formando ocasionales grupos (A, H/E). La inmunohistoquímica muestra positividad para CD3 (B) y CD8 (C), y con la tinción para CD4 se observa discreto componente linfocitario T, en la dermis superficial, sin expresión de dicho marcador en los linfocitos T intraepidérmicos (D).





Bibliografía

1. Amorim GM, Niemeyer-Corbellini JP, Quintella DC, Cuzzi T, Ramos-E-Silva M. Hypopigmented mycosis fungoides: a 20-case retrospective series. *Int J Dermatol* 2018;57:306–312. doi:10.1111/ijd.13855
2. Castano E, Glick S, Wolgast L, et al. Hypopigmented mycosis fungoides in childhood and adolescence: a long-term retrospective study. *J Cutan Pathol* 2013;40:924–934. doi:10.1111/cup.12217
3. Stone ML, Styles AR, Cockerell CJ, Pandya AG. Hypopigmented mycosis fungoides: a report of 7 cases and review of the literature. *Cutis* 2001;67:133–138.
4. Rodney IJ, Kindred C, Angra K, Qutub ON, Villanueva AR, Halder RM. Hypopigmented mycosis fungoides: a retrospective clinicohistopathologic study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2017;31:808–814. doi:10.1111/jdv.13843





22

Placas anulares eritematosas: no exactamente “algo fúngico”

Guillermo Servera Negre
Pablo Puente López
Clara Chiloeches Fernández
Daniel Nieto Rodríguez



Anamnesis

Varón de 43 años, informático, sin antecedentes relevantes, que acudió al Servicio de Urgencias por lesiones cutáneas escasamente pruriginosas localizadas de forma predominante en antebrazos desde hacía 18 meses. Según refería, las lesiones no eran evanescentes y habían comenzado como una única lesión oval de coloración rojiza en la cara anterior del antebrazo derecho, con extensión posterior al resto de localizaciones. No refería datos epidemiológicos de interés salvo la presencia de un hámster en su domicilio, hecho que le sugería que pudiera tratarse de “algo fúngico”. No había presentado fiebre, clínica constitucional ni otra sintomatología sistémica.

Dada la cronicidad del cuadro, había recibido tratamiento con sucesivos ciclos cortos de corticoide tópico de potencia media, con ausencia de mejoría. Aportaba, además, una biopsia cutánea previa que describía una dermatitis espongiótica compatible con eccema.

Aunque las lesiones eran paucisintomáticas, ocasionaban una importante repercusión en su calidad de vida, tanto a nivel estético como social, y el paciente manifestaba una preocupación creciente en relación con la etiología del cuadro.

Exploración física

Se observaban múltiples manchas y placas eritematosas de morfología anular, de bordes bien definidos y en torno a 5x4 cm de tamaño en la cara anterior de ambos antebrazos. Algunas de ellas alcanzaban a confluir adoptando una conformación policíclica (**Figura 1**). Presentaba también lesiones aisladas en axila derecha, siendo éstas las únicas en las que se apreciaba cierta descamación. La superficie total afectada era aproximadamente del 3%. No se observó afectación de mucosas ni palmoplantar. No presentaba adenopatías palpables.



Exploraciones complementarias

El hemograma y las pruebas de función hepática y renal del paciente fueron normales. Ante la sospecha de una *tinea incognita*, se tomó una muestra para examen directo al microscopio en la que no se observaron estructuras fúngicas, y un cultivo que resultó estéril. Se realizó también una biopsia cutánea en la que nuevamente se observó un ligero engrosamiento epidérmico, con persistencia de la espongirosis, pero sobretodo destacó la presencia de un infiltrado linfocitario de predominio perivascular y en la dermis alta, con extensión adicional a la epidermis y la unión dermoepidérmica, donde los linfocitos, algunos con núcleo irregular, se disponían aislados o formando grupos (**Figuras 2 y 3**). Mediante técnicas de biología molecular se detectó además un reordenamiento T monoclonal.

Diagnóstico

Micosis fungoide clásica, en fase de placas, estadio IA (T1N0M0B0).

Tratamiento

Inicialmente se pautó tratamiento tópico una aplicación diaria de mometasona en crema al 0,1%, con seguimiento posterior.

Evolución

Tras 3 semanas de tratamiento, el paciente acudió a revisión con una mejoría parcial tanto en la sintomatología como en el aspecto de las lesiones, por lo que se decidió continuar con la aplicación diaria de mometasona hasta completar 1 mes y posterior reducción de la pauta a 2 aplicaciones por semana junto con fotoexposición moderada.



Comentario

De acuerdo con la EORTC, la micosis fungoide es el tipo más frecuente de linfoma cutáneo¹. Presenta predilección por varones de mediana edad y habitualmente sigue un curso lento e indolente en el que se suceden 3 fases (parches, placas y tumores) que, no obstante, pueden solaparse. Resulta llamativa en nuestro caso la ausencia de afectación en tronco y glúteos, ya que se incluyen entre las áreas no fotoexpuestas inicialmente más afectadas. Microscópicamente destaca la presencia de linfocitos con marcado epidermotropismo y núcleos pequeños de aspecto cerebriforme. Los nidos intraepidérmicos de células atípicas o microabscesos de Pautrier, constituyen un hallazgo muy característico.

La diversidad inicial de las lesiones incluso a nivel histológico (pudiendo actuar la espongiosis como factor de confusión) supone un reto² que puede implicar un retraso diagnóstico de años o incluso décadas, por lo que son de utilidad la inmunohistoquímica (con predominio de linfocitos T CD3+, CD4+/CD8- y CD45RO+) y las técnicas de biología molecular que demuestran la clonalidad.

Dado que la mayoría de los tratamientos disponibles no producen remisiones duraderas y no suelen modificar la historia natural de la enfermedad, la estrategia se centra en el control sintomático. En el estadio IA, la supervivencia a los 5 años es del 98%³, por lo que parece razonable por su relación riesgo/beneficio el uso de terapias dirigidas a la piel, como la corticoterapia tópica o la fototerapia.





Figura 1.
Placas eritematosas
de morfología anular
y tendencia a la
confluencia en cara
anterior del antebrazo
derecho.





Figura 2.
Infiltrado inflamatorio de predominio perivascular compuesto únicamente por linfocitos en la dermis alta. Algunos de ellos también pueden verse dentro de la epidermis (H&E, 10x).





Figura 3.

En la epidermis, que muestra una cierta espongiosis, se observa la presencia de linfocitos aislados, algunos de núcleo irregular, especialmente a lo largo de la unión dermoepidérmica (H&E, 40x).





Bibliografía

1. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood*. 2005;105(10):3768-3785. doi:10.1182/blood-2004-09-3502
2. Hodak E, Amitay-Laish I. Mycosis fungoides: A great imitator. *Clinics in Dermatology*. 2019;37(3):255-267. doi:10.1016/j.clindermatol.2019.01.004
3. Trautinger F, Eder J, Assaf C, et al. European Organisation for Research and Treatment of Cancer consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome – Update 2017. *European Journal of Cancer*. 2017;77:57-74. doi:10.1016/j.ejca.2017.02.027





Tumores

23

Nódulo rosado con vasos arboriformes

Inmaculada Balaguer Franch
Elisa Hernández de la Torre Ruiz
Lula María Nieto Benito
José Antonio Avilés Izquierdo



Anamnesis

Varón de 37 años con antecedentes personales destacados de melanoma de extensión superficial intraepidérmico en zona dorsal, extirpado a los 31 años de edad. En seguimiento anual en consulta de Dermatoscopia, presenta además varios nevus melanocíticos atípicos en el tronco. En última revisión, se observa en la espalda nueva lesión de evolución incierta.

Exploración física

En región escapular derecha, se observa nódulo de 6 mm de coloración rosada, blando e indoloro a la palpación (Figura 1). No adherido a planos profundos.

A la dermatoscopia, no se observan características definitorias de lesión melanocítica. Presenta patrón vascular con telangiectasias finas superficiales sobre fondo rosado y abundantes crisálidas.

Exploraciones complementarias

Se decide la biopsia-extirpación completa de la lesión, con el diagnóstico diferencial de carcinoma basocelular tipo Pinkus vs. melanoma amelanótico.

El estudio histopatológico (Figura 2) pone de manifiesto una tumoración bien definida, lobulada, situada en dermis y con extensión a tejido celular subcutáneo. Constituida por un denso estroma de aspecto mixoide, con escasa celularidad fusocelular y proliferaciones vasculares de paredes finas. Se observa un discreto infiltrado inflamatorio alrededor de los vasos. No atipias ni mitosis. Se objetiva la formación de estructuras epiteliales en forma de quiste epidermoide.



Diagnóstico

Angiomixoma cutáneo superficial.

Tratamiento y evolución

Se realizó extirpación quirúrgica de la lesión y cierre directo del defecto. Actualmente, no se ha objetivado recidiva de la misma. Por otra parte, se descartó complejo de Carney en el paciente al no cumplir el resto de criterios para el mismo.

Comentario¹⁻⁵

El angiomixoma cutáneo superficial es un tumor mesenquimatoso benigno poco frecuente y clínicamente muy variable. Suele aparecer en varones de entre 20 y 50 años. En la mayoría de los casos la lesión se localiza en el tronco, seguido por las extremidades inferiores y cabeza y cuello. Aunque asociados inicialmente con el complejo de Carney, pueden aparecer como entidades únicas. El diagnóstico histológico muestra una lesión bien delimitada, rica en estructuras vasculares y con finas bandas de colágeno que lo divide en nódulos de escasa celularidad inmersos en un material intersticial mixoide basófilo. Dicha matriz contiene células de morfología fibroblástica y un infiltrado inflamatorio de neutrófilos. La inmunohistoquímica es positiva para vimentina, CD 34 puede ser positivo, y S-100 negativo. Entre el diagnóstico diferencial histopatológico destaca la mucinosis cutánea. En la dermatoscopia, se han descrito patrones vasculares polimorfos sobre fondo rojo-rosado, así como el “signo del planeta rojo” de glóbulos rojos translúcidos sobre vasos arboriformes. El diagnóstico diferencial sería con el nevus de Spitz y el melanoma amelanótico. El tratamiento es quirúrgico y existen recurrencias locales en el 30-40%, aunque no se ha descrito agresividad local ni metástasis a distancia.



A



B



23

Tumores



Figura 1.

A) Se observa en región dorsal nódulo rosado de 6 mm.

B) A la dermatoscopia, se aprecian telangiectasias finas superficiales sobre fondo rosado y abundantes crisálidas.





Figura 2.

Tumoración bien definida en dermis, constituida por un denso estroma de aspecto mixoide, escasa celularidad fusocelular y proliferaciones vasculares de paredes finas. Formación de estructuras epiteliales en forma de quiste epidermoide.





Bibliografía

1. Abarzúa-Araya A, Lallas A, Piana S, Longo C, Moscarella E, Argenziano G. Superficial angiomyxoma of the skin. *Dermatol Pract Concept* 2016;6(3):9. doi:10.5826/dpc.0603a09
2. Rodríguez-Vásquez M, García-Arpa M, Delgado M, et al. Angiomixoma superficial. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96(5):311-4. doi:10.1016/S0001-7310(05)75061-4
3. Green M, Logemann N, Sulit DJ. Myxoid stroma and delicate vasculature of a superficial angiomyxoma give rise to the red planet sign. *Dermatol Online J.* 2014;20(9).
4. Moretti A., Gallo S., Savoré M., Monti J. Angiomixoma cutáneo primario *Cir. plást. iberolatinoam.* vol.33 no.2 Madrid abr./jun. 2007. doi:10.4321/S0376-78922007000200008
5. Wilk M., Schmoeckel C., Kaiser h, Kreysel W. Cutaneous angiomyxoma: A benign neoplasm distinct from cutaneous focal mucinosis. (*J Am Acad Dermatol* 1995; 33:352-T). doi:10.1016/0190-9622(95)91432-3





Tumores

24

Asimetría mamaria de reciente aparición

Pedro Gil Pallares
Carlota González Moure
Sandra Peña Lopez
Alejandro Vilas Sueiro



Anamnesis

Se presenta el caso de un varón de 25 años, con antecedentes de dislipemia y obesidad, que consultó por alteración del complejo areola-pezón y piel periareolar derechos de un año de evolución, con prurito asociado.

Exploración física

A la exploración física se evidenció un engrosamiento y aumento de pigmentación de areola y pezón derechos, rodeados de una placa periareolar maculosa pardusca (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de piel de la areola derecha que mostró proliferación dispersa de haces de fibras de músculo liso en dermis, con intensa positividad para actina de músculo liso y positividad para desmina en la inmunohistoquímica, así como hiperqueratosis y paraqueratosis focal en epidermis e hiperpigmentación de la capa basal (**Figura 2 A, B, C**).

Diagnóstico

Dada la clínica presentada y los hallazgos histopatológicos descritos se llegó al diagnóstico de hamartoma adquirido de músculo liso.



Tratamiento

Los hamartomas adquiridos de músculo liso generalmente tienen un curso indolente y no requieren tratamiento pudiendo valorar la extirpación quirúrgica en determinados casos. El prurito que asociaba nuestro paciente fue controlado con el uso de queratolíticos tópicos.

Comentario¹⁻³

Los hamartomas adquiridos de músculo liso son lesiones poco frecuentes, que se caracterizan por un aumento de haces de fibras musculares lisas dispuestas al azar en la dermis. Las similitudes tanto clínicas como histológicas con el nevus de Becker han llevado a que sean consideradas entidades dentro del mismo espectro. Debe de hacerse diagnóstico diferencial con patologías con clínica y localización similar a la del caso presentado, como la hiperqueratosis nevoide de areola y pezón, que quedó descartada con el estudio histopatológico.





Figura 1.

Engrosamiento de
complejo areola pezón
y placa perialeolar
maculosa de coloración
pardusca.





Figura 2A.

Hiperqueratosis y paraqueratosis focal en epidermis, hiperpigmentación de capa basal y proliferación dispersa de haces de fibras de músculo liso a nivel dérmico (H-E x4).





Figura 2B.

Intensa positividad para actina (SMA) de haces de tejido muscular a nivel dérmico (IHQ x4).





Figura 2C.

Positividad moderada para desmina a nivel dérmico (IHQ x4).





Bibliografía

1. Ladha MA, Remington T. Acquired smooth muscle hamartoma: A case report on the lower extremity with hidrosis. SAGE Open Med Case Rep 2019;7:2050313X19893834. doi:10.1177/2050313X19893834
2. Desai C, Sheth P, Patil S. Acquired smooth muscle hamartoma of foot: A rare entity. Indian Dermatol Online J 2017;8(6):505-7. doi:10.4103/idoj.IDOJ_392_16
3. Adulkar SA, Dongre AM, Thatte SS, Khopkar US. Acquired smooth muscle hamartoma. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2014;80(5):483. doi:10.4103/0378-6323.140351





25

Máculas eritematovioláceas en dedos de manos y pies de 3 años de evolución

Rubén Barros Tornay
Anna Bota Llorca
Miguel Ángel Duarte Ferrera
Tomás Toledo Pastrana



Anamnesis

Varón de 79 años, caucásico, sin alergias conocidas ni hábitos tóxicos, con antecedentes personales de diabetes mellitus y melanoma *in situ* en 2017. Consulta por lesiones en dedos de manos y pies desde hace tres años sin aumentar en número o tamaño desde su aparición. No pruriginosas y sin asociación a otra clínica sistémica.

Refiere que su médico lo había diagnosticado de perniosis, pero estas lesiones eran estables a lo largo del año y no se modificaban con la exposición al frío ni al agua.

Exploración

Se aprecian máculas eritematovioláceas en dedos de manos y pies (**Figura 1**), no infiltradas, algunas de ellas con mínima descamación fina superficial.

No se observan lesiones en mucosas. No se palpan adenopatías ni organomegalias.

Exploraciones complementarias

Se procedió a toma de biopsia de una de las lesiones del pie y se solicitó analítica con hemograma, bioquímica y estudio de autoinmunidad.

La analítica fue normal con ANA negativos.

En la biopsia, al realizarse la tinción con hematoxilina-eosina se observó una red de espacios vasculares que provocaban una desorganización de la dermis e hipodermis, así como, una proliferación de células fusiformes y un infiltrado de linfocitos y células plasmáticas.



Ante estos hallazgos se decidió realizar inmunotinción con D2-40 (podoplanina) que marcó las células endoteliales que revestían las paredes de la red de espacios vasculares (**Figura 2**).

Ante la sospecha de sarcoma de Kaposi, se realizó inmunotinción de LANA 1 (antígeno nuclear de latencia del VHH-8) mostrando depósitos granulares nucleares en las células fusiformes.

Diagnóstico

Ante los hallazgos clínicos e histológicos descritos se realizó el diagnóstico de sarcoma de Kaposi de tipo linfangiomatoso.

Tratamiento

Se solicitó serología de VIH que fue negativa, por lo que se consideró un sarcoma de Kaposi clásico.

Se comentó el caso en sesión clínica así como con el Servicio de Oncología radioterápica y se decidió mantener actitud conservadora, debido a la estabilidad de las lesiones desde su inicio.

Evolución

Las lesiones han permanecido estables en las sucesivas revisiones del último año sin aparición de nuevas.



Comentario

Existen 32 casos de sarcoma de Kaposi tipo linfangiomatoso publicados hasta la fecha¹.

Este subtipo histológico, constituye el 5% del total de los sarcomas de Kaposi y puede aparecer en cualquier tipo epidemiológico (clásico, epidémico, endémico e iatrógeno)². La presentación clínica más frecuente es la ampollosa³. Solo se han publicado cinco casos con expresión clínica en forma de máculas. Habitualmente, se localiza en extremidades inferiores y se han descrito algunos casos con afectación visceral. Desde el punto de vista anatomopatológico destaca la importante cantidad de espacios vasculares, la escasa proliferación de células fusiformes y la ausencia de glóbulos hialinos, hemosiderina y de extravasación de hematíes. Su curso es normalmente más indolente que el de los otros tipos histológicos. Existen múltiples opciones de tratamiento, desde la observación al uso de distintos regímenes de radio y quimioterapia, pasando por la cirugía de lesiones localizadas y tratamientos tópicos destructivos e inmunomoduladores.





Figura 1.
Máculas
eritematovioláceas
en dedos de ambos
pies y bases de los
mismos con límites bien
definidos.



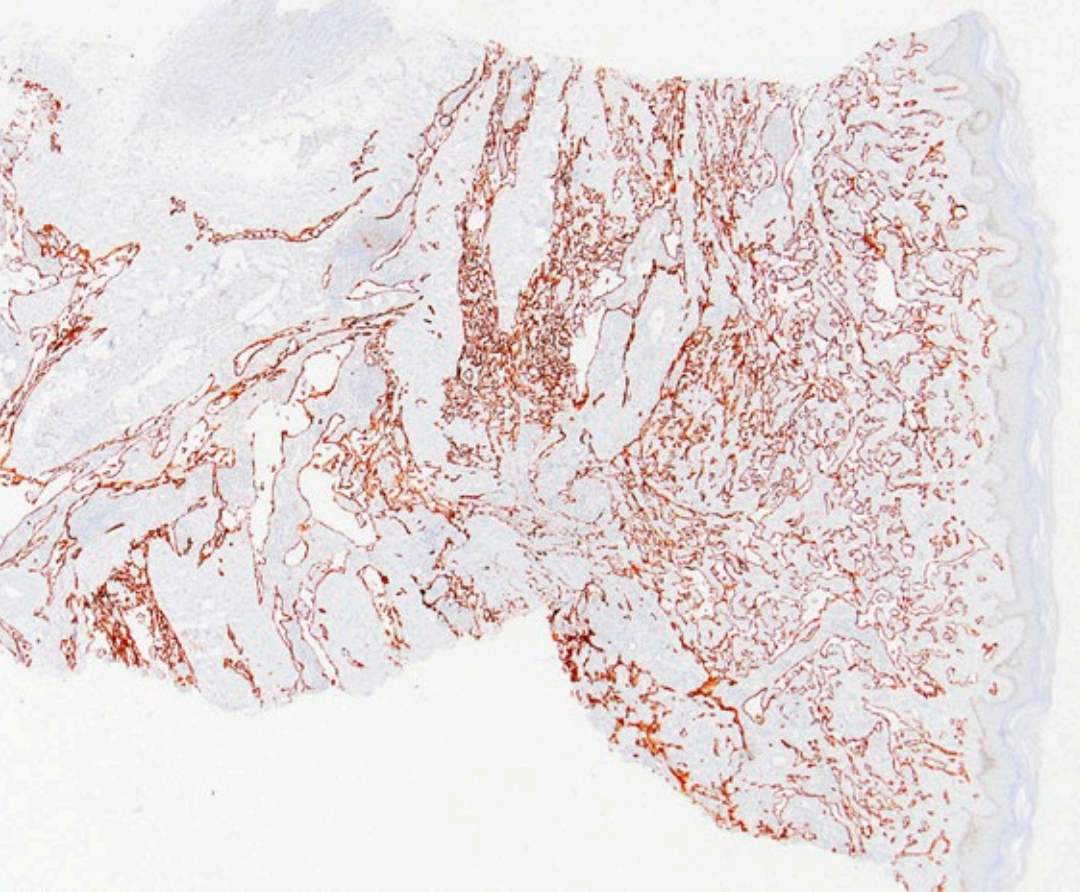


Figura 2.

Inmunotinción D2-40. Marcaje de las células endoteliales que revisten la red de espacios vasculares que invaden dermis e hipodermis provocando desorganización de las mismas.





Bibliografía

1. Martínez-Ortiz F, Gómez Avivar MP. Sarcoma de Kaposi de tipo linfangiomatoso. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108(3):268-71. doi:10.1016/j.ad.2016.09.016
2. Vázquez-Osorio I, Mallo-García S, García-Alcalde E, et al. Palmoplantar lymphangioma-like Kaposi sarcoma. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2019;17(2):192-4. doi:10.1111/ddg.13709
3. Davis DA, Scott DM. Lymphangioma-like Kaposi's sarcoma: etiology and literature review. *J Am Acad Dermatol.* 2000;43(1 Pt 1):123-7. doi:10.1067/mjd.2000.105564





26

Placa eccematososa en el pezón que no cura

Mario Medina Migueláñez
Néstor Segurado Toston
Laura Puebla Tornero
Esther Cardeñoso Álvarez



Anamnesis

Mujer de 61 años con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia que refiere lesión pruriginosa en región de areola izquierda de 1 año de evolución. Ha realizado distintos tratamientos con antibióticos y corticoides tópicos sin mejoría.

Exploración física

A la exploración destaca una placa de bordes sobreelevados y centro costroso en el complejo areola-pezón, de 1,8x 2,2 cm (**Figura 1**). No se evidencia ningún tipo de secreción en la zona del pezón. No se palpan masas en ningún cuadrante de la mama ni en región periareolar. No se palpan adenopatías locorreionales axilares.

Exploraciones complementarias

La biopsia mostró, a nivel de la epidermis, un infiltrado compuesto por células grandes, con citoplasmas amplios, núcleos de gran tamaño con nucléolo prominente. Algunas de células se disponían formando nidos mientras que otras infiltraban la epidermis de forma difusa.

La inmunohistoquímica (IHQ) mostró positividad para CK-7, GATA 3 y HER-2. (**Figura 2**)

Diagnóstico

Con los resultados de la biopsia, se confirmó el diagnóstico de enfermedad de Paget mamario (EPM).



Tratamiento

No se realizó ningún tratamiento tópico dada la sospecha clínica de EMP.

Evolución

Se procedió a derivar a la paciente a la Unidad de Patología Mamaria para despistaje de neoplasia mamaria subyacente y posterior tratamiento.

Comentario

La EPM es una forma de presentación poco común de un cáncer de mama, representando un 1-3% en algunas series¹. La presentación clínica típica consiste en una lesión de aspecto eccematoso o ulcerado de bordes irregulares alrededor del pezón de evolución insidiosa que no cura tras la aplicación de corticoides tópicos. Su sintomatología suele ser prurito o escozor. El principal diagnóstico diferencial de la EPM es eccema del pezón, el cual responde a la aplicación de corticoides tópicos². Debe descartarse la coexistencia de carcinoma infiltrante o carcinoma *in situ* concomitante mediante exploración física, realización de pruebas de imagen y de biopsia. En el estudio histológico la epidermis se encuentra infiltrada por células de citoplasma amplio (células de Paget), que se disponen de forma difusa o agrupadas en nidos. Se debe plantear el diagnóstico diferencial histológico con el melanoma o el carcinoma epidermoide *in situ* de células pagetoides. En el IHQ la EPM es positiva para CEA, GATA-3 y citoqueratinas de bajo peso molecular, en especial la CK7^{3,4}. Además puede expresar receptores de estrógenos y progesterona, y la proteína HER-2, siendo marcador de mal pronóstico la sobreexpresión de este último^{3,4,5}.





Figura 1.

Se observa una placa irregular de bordes sobreelevados y centro costroso alrededor del pezón.





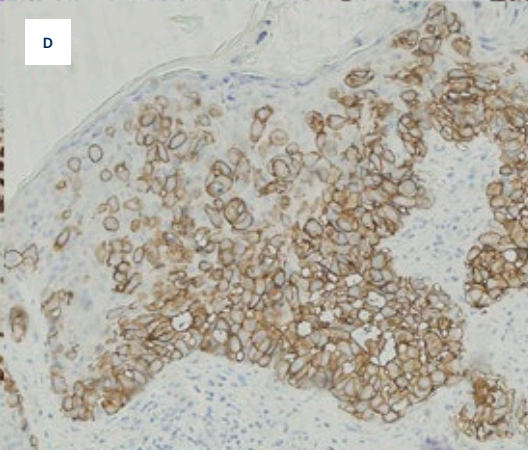
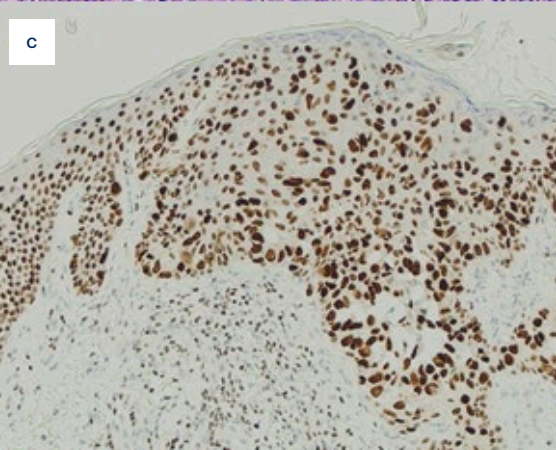
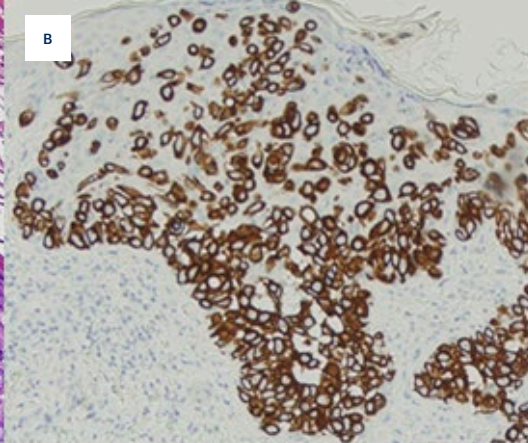
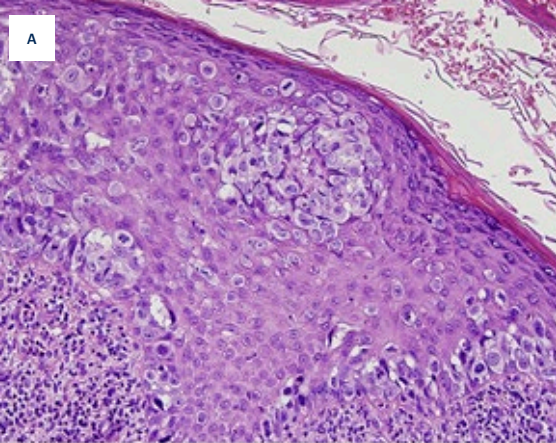
Figura 2.

A) Infiltración de la epidermis por células pagetoides con citoplasmas amplios y claros, núcleos grandes e irregulares con nucléolo prominente, que infiltran tanto de forma difusa como configurando nidos.

B) Positividad de membrana para CK7 en las células tumorales.

C) Positividad nuclear para GATA-3.

D) Positividad 3+ de HER-2, tinción de membrana y completa en todas las células neoplásicas.





Bibliografía

1. Berg JW, Hutter RV. Breast cancer. *Cancer*. 1995;75(1 Suppl):257. doi:10.1002/1097-0142(19950101)75:1+<257::AID-CNCR2820751311>3.0.CO;2-Y
2. Lauro Lourival Lopes, Filho,1 Ione Maria Ribeiro Soares Lopes,1 Lauro Rodolpho Soares Lopes, et al. Mammary and extramammary Paget's disease. *An Bras Dermatol*. 2015 Mar-Apr; 90(2): 225–231. doi:10.1590/abd1806-4841.20153189
3. Vielh P, Validire P, Kheirallah S, et al. Paget's disease of the nipple without clinically and radiologically detectable breast tumor. Histochemical and immunohistochemical study of 44 cases. *Pathol Res Pract*. 1993;189(2):150. doi:10.1016/S0344-0338(11)80085-3
4. Arain SA1, Arafah M, Said Raddaoui EM, et al. Immunohistochemistry of mammary Paget's disease. Cytokeratin 7, GATA3, and HER2 are sensitive markers. *Saudi Med J*. 2020 Mar;41(3):232-237. doi:10.15537/smj.2020.3.24949
5. Kothari AS, Beechey-Newman N, Hamed H, Fentiman IS, D'Arrigo C, Hanby AM, Ryder K. Paget disease of the nipple: a multifocal manifestation of higher-risk disease. *Cancer*. 2002 Jul;95(1):1-7. doi:10.1002/cncr.10638





Tumores

27

Para diagnosticar, sospecha un origen nasal

Laura Vergara de la Campa
Loreto Luna Bastante
Laura Alonso Naranjo
Elvira Molina Figuera



Anamnesis

Paciente varón de 72 años, con antecedentes de carcinoma adenoide quístico pulmonar en 2006, en tratamiento paliativo, que acude a Urgencias de Dermatología por lesión en muslo derecho de un mes de evolución con aumento de tamaño en los últimos 10 días. Había recibido tratamiento con antimicóticos y antibacterianos tópicos sin mejoría. No recordaba traumatismo previo ni asociaba malestar general o fiebre.

Exploración física

A la exploración se objetivaba una placa eritematoviolácea de bordes netos, infiltrada, en forma de herradura, sobre una base eritematosa, en miembro inferior derecho (**Figura 1**). No se palpaban adenopatías ni se objetivaban otras lesiones.

Exploraciones complementarias

En Urgencias se realizó biopsia de lesión en muslo derecho. A la espera de los resultados se solicitó analítica sanguínea que no reveló hallazgos relevantes salvo niveles elevados de B2 microglobulina (3.10 mcg/ml 0.80 - 2.20) y VSG (110 mm 3 - 10). En consultas externas se solicitó una tomografía axial computarizada donde se objetivaban las lesiones pulmonares previas conocidas, sin nuevos hallazgos.

La histología en cambio reveló un infiltrado intersticial en dermis superficial y profunda, con epidermotropismo y un fenotipo detectado mediante estudio inmunohistoquímico CD3+, CD4-, CD8+, CD56+, EBER+, CD30+, granzima B+, (**Figura 2**) compatible con infiltración por linfoma T/NK.



Ante los hallazgos histológicos, se realizó una exploración otorrinolaringológica mediante fibroscopia sin objetivar lesiones reseñables. Se solicitó no obstante estudio de tomografía con positrones (PET-TAC) donde se observó además de lesiones hipermetabólicas en pulmón ya conocidas, una lesión hipermetabólica en región posterior de fosa nasal derecha y cavum homolateral (**Figura 3**).

Diagnóstico

Linfoma NK/T tipo nasal.

Tratamiento

Dados los antecedentes del paciente se inició fuera de ficha técnica por parte de Oncología tratamiento con brentuximab (anticuerpo monoclonal dirigido contra CD30).

Evolución

Pese a tratamiento, el paciente presentó una rápida progresión de la enfermedad con lesiones cutáneas de tipo placas y nódulos indurados con tendencia a la ulceración de forma diseminada en tronco y miembros (**Figura 4**). El paciente falleció debido a insuficiencia respiratoria por afectación pulmonar difusa a los 7 meses de la primera consulta.



Comentario

El linfoma extranodal de células NK/T tipo nasal, previamente conocido como “granuloma letal de línea media” es una enfermedad rara, que afecta principalmente a cavidad nasal y senos paranasales^{1,2}. Presenta baja prevalencia en Europa, siendo mayor en el este de Asia, América del Sur y Central. Los primeros síntomas son inespecíficos, simulando generalmente infecciones nasosinusales; es con la progresión de la enfermedad que se objetiva la destrucción nasal, sinusal o palatina^{2,3}. No obstante, pueden verse afectas otras zonas extranodales de forma primaria (forma extranasal) o como extensión directa del primario, entre ellas destacan las formas cutáneas como las más frecuentes tras las manifestaciones intestinales²⁻⁴. La histología se caracteriza por presentar un infiltrado linfoide polimorfo, angiocéntrico, angioinvasivo con extensa necrosis; aunque ello no está siempre presente por lo que la clave del diagnóstico se encuentra en la demostración de marcadores para células NK/T en el inmunofenotipo (fundamentalmente CD3, CD56) y para virus Epstein-Barr mediante EBER¹. El tratamiento, pese a que varía según la estadificación, implica una combinación de quimioterapia y radioterapia, aunque ello no modifica un pronóstico infausto^{1,2,5}. Esta enfermedad constituye por tanto un reto diagnóstico para lo que se precisa un alto índice de sospecha y un seguimiento adecuado.





Figura 1.

Lesión cutánea, placa eritematoviolácea indurada con forma de herradura sobre base eritematosa (línea azul punteada).



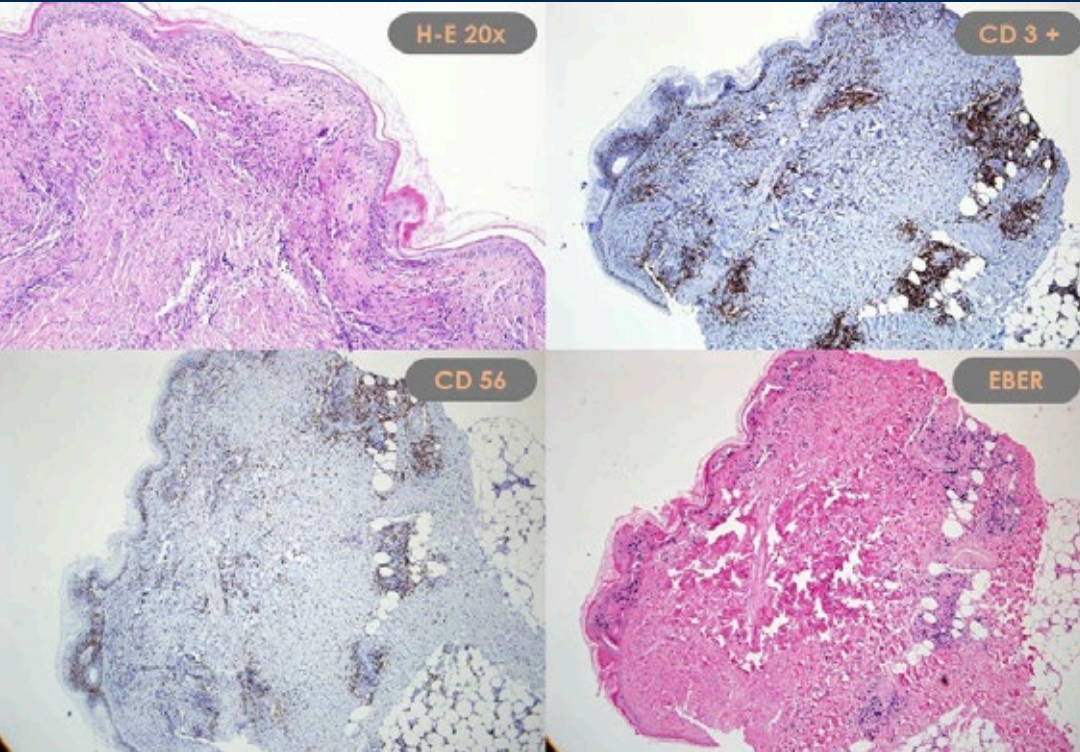


Figura 2.

Biopsia de piel. Se observa en hematoxilina eosina (superior izquierdo) un infiltrado intersticial en dermis superficial y profunda, con epidermotropismo y un fenotipo CD3+ (superior derecha), CD56+ (inferior izquierda), EBER + (inferior derecha).





Figura 3.
PET-TAC, se observa marcada
lesión hipermetabólica en fosa
nasal derecha.

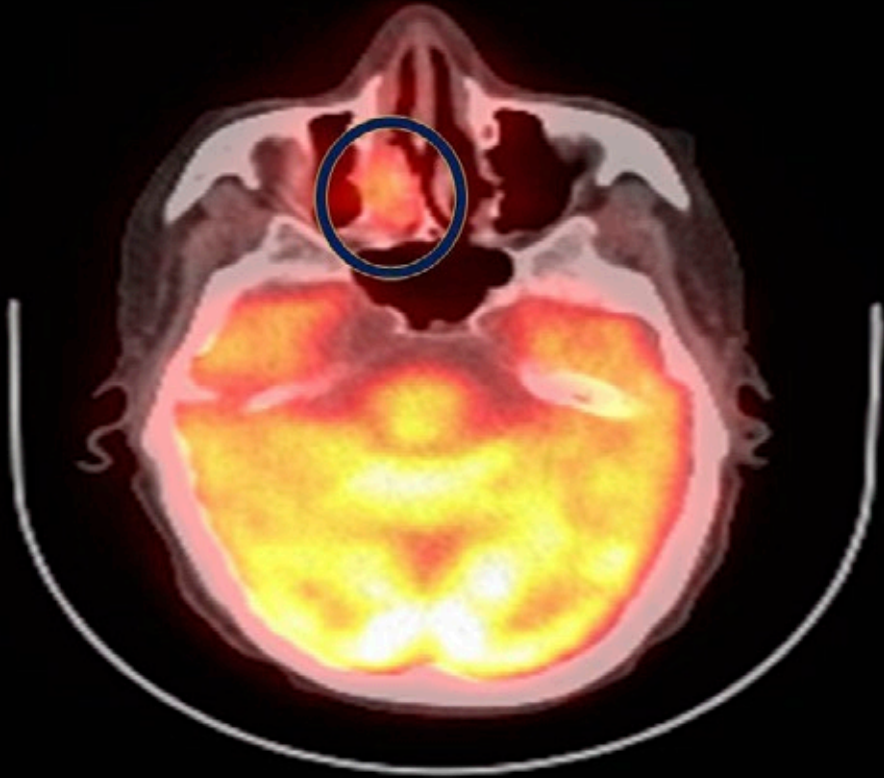




Figura 4.
Progresión cutánea a
los 6 meses de la visita
inicial a Urgencias.





Bibliografía

1. Tse E, Kwong Y-L. The diagnosis and management of NK/T-cell lymphomas. *J Hematol Oncol* *J Hematol Oncol*. 2017 14;10(1):85. doi:10.1186/s13045-017-0452-9
2. Makita S, Tobinai K. Clinical Features and Current Optimal Management of Natural Killer/T-Cell Lymphoma. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2017;31(2):239–53. doi:10.1016/j.hoc.2016.11.007
3. Jiang L, Li P, Quan Q, Chen P, Qiu H, Zhang B. Cutaneous extranodal natural killer (NK) / T - cell lymphoma: A comprehensive clinical features and outcomes analysis of 71 cases. *Leuk Res*. 2020 Jan;88:106284. doi:10.1016/j.leukres.2019.106284
4. Liu S, Zhou X, Song A, Huo Z, Wang Y, Liu Y. Nasal-type extranodal natural killer/T-cell lymphoma presenting with a mass on the buttock: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2019 Dec;98(49):e18260. doi:10.1097/MD.00000000000018260
5. Yamaguchi M, Suzuki R, Oguchi M. Advances in the treatment of extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type. *Blood*. 2018 07;131(23):2528–40. doi:10.1182/blood-2017-12-791418





28

Paciente con reticulosis pagetoide y linfoma cutáneo anaplásico de células grandes TCD30+

Marta González Cañete
Ana Rodríguez-Villa Lario
David Vega Díez
Isabel Polo Rodríguez



Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 55 años, que como antecedentes personales de interés destaca en 2007 lesión en muñeca izquierda con resultado histológico de piel con proceso linfoproliferativo de células T con marcado epidermotropismo CD8+, compatible con reticulosis pagetoide. La paciente acude a revisión en nuestro servicio en el 2012 y refiere presentar una lesión ulcerada, en antebrazo derecho, asintomática, de crecimiento brusco.

Exploración física

Presentaba un nódulo ulceronecrotico sobre base eritematosa en la localización descrita, de aproximadamente 1 cm de diámetro. No presentaba lesiones similares en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Se realizó un estudio histológico de la lesión tras extirpación con resultado de proliferación linfoide formada por linfocitos atípicos de tamaño intermedio CD4+ con marcado epidermotropismo y ulceración de la epidermis, que se diagnostica de linfoma T de células grandes anaplásico CD 30+ (**Figura 1**).

Así mismo, se realizó un estudio de extensión con pruebas analíticas, de imagen y biopsia de médula ósea que no mostró hallazgos patológicos de interés.



Diagnóstico

Dada la clínica y los resultados histológicos se llegó al diagnóstico linfoma cutáneo anaplásico de células grandes T CD30 positivo, en paciente con diagnóstico previo de reticulosis pagetoide.

Tratamiento

Extirpación quirúrgica de la lesión.

Evolución

En el mismo año, la paciente refirió nueva lesión cervical que se extirpó resultando de nuevo un linfoma de C- ALCL CD30+. En marzo de 2018 la paciente presentó nueva lesión cervical izquierda (**Figura 2**) de crecimiento brusco que se extirpó siendo un nuevo C-ALCL CD30+. Se repitió el estudio de extensión que resultó negativo. La paciente se mantiene asintomática en la actualidad.

Comentario¹⁻³

La reticulosis pagetoide es una forma poco frecuente de linfoma cutáneo de células T considerado un subtipo de micosis fungoide, de muy buen pronóstico que no suele estar asociado a diseminación sistémica ni ser causa de muerte. El 50% de los casos son CD 30 positivos lo que sugiere una relación con otros trastornos linfoproliferativos CD30 positivos incluyendo el linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes (C-ALCL) y la papulosis linfomatoide.



El C-ALCL CD30+ se define por un infiltrado de la dermis profunda de linfocitos atípicos con más del 75% de las células expresando CD30. La clínica es variable pero generalmente consiste en un nódulo o grupo de nódulos limitados a una zona que suelen ulcerarse formando costras. Nuestra paciente ha tenido lesiones aisladas solitarias que han recurrido en 3 ocasiones lo que lo diferencia de una papulosis linfomatoide. Los C-ALCL pueden desarrollarse secundariamente a una micosis fungoide. En nuestra paciente las tres lesiones de linfoma CD30+ precedido de 1 lesión de MF sugiere la coexistencia de ambas enfermedades más que una transformación de la MF dado que la paciente ha presentado una evolución favorable y está asintomática en el momento actual.





Figura 1.

A) Panorámica mostrando una piel extensamente ulcerada con denso infiltrado linfoide tumoral que ocupa toda la dermis.

B) A mayor detalle se observa que el infiltrado linfoide está formado por linfocitos anaplásicos de apariencia "stenbergoides" entremezclados con eosinófilos.

C) Inmunohistoquímica positiva para CD8.

D) Estudio inmunohistoquímico positivo en >75% de los linfocitos tumorales.

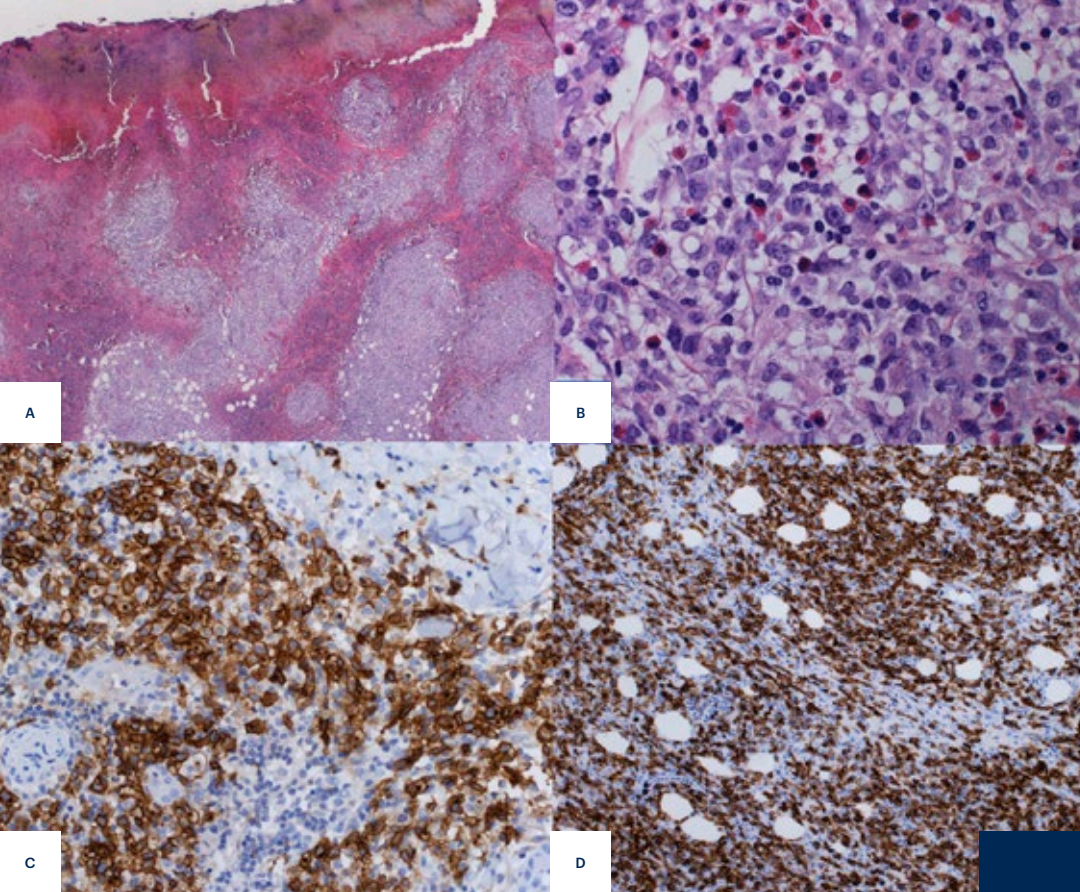




Figura 2.
Lesión indurada
ulceronecrótica de 2 cm
en cara lateral izquierda
del cuello.





Bibliografía

1. Pagetoid Reticulosis After Radiotherapy of Primary Cutaneous Anaplastic Large-Cell Lymphoma. Stephen E. Mercer, Claudia I. Vidal, Sarah E. Grummer, James A. Strauchen, Marsha L. Gordon, and Miriam B. Birge. *Am J Dermatopathol* 2010;32:79–82. doi:10.1097/DAD.0b013e3181b15a8a
2. Coexistence of CD30-positive anaplastic large cell lymphoma and mycosis fungoides. S. K. Kang, S. E. Chang, J. H. Choi, K. J. Sung, K. C. Moon and J. K. Koh. *Clinical and Experimental Dermatology*, 27, 212–215. doi:10.1046/j.1365-2230.2002.01023.x
3. A Case of Mycosis Fungoides after CD30 Positive Anaplastic Large Cell Lymphoma. Mi-Woo Lee, Doo-Hyun Chi, jee-Ho Choi, Kyung:Jeh Sung, Kee-Chan Moon andjai-Kyoung Koh. *The Journal of Dermatology* Vol. 27:458-461,2000. doi:10.1111/j.1346-8138.2000.tb02206.x





29

Lesiones papulosas en el rostro de un niño

Francisco Javier Melgosa Ramos
Héctor Gegúndez Hernández
Lya Magdalena Moneva Léniz



Anamnesis

Se remite al servicio el caso de un varón de 7 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés para valoración de lesiones faciales etiquetadas por su pediatra de *molluscum contagiosum*, que sin embargo no involucionan. La madre refiere que están presentes desde el primer año de vida, *in crescendo* en cuanto a número, y que su abuela materna tiene lesiones similares.

Exploración física

Se observan lesiones de aspecto papuloso, no umbilicadas, y con distribución bilateral, clínicamente asintomáticas (Figura 1A y B).

Exploraciones complementarias

Tras la anamnesis se practica una biopsia con punch de una de las lesiones, en la que el dermatopatólogo describe la presencia de nidos epiteliales de células basaloides, estructuras infundibuloquísticas y estroma alrededor de los nidos. (Figura 2).

Diagnóstico

Tricoepiteliomas múltiples familiares.



Evolución

Tras los resultados obtenidos se decide seguimiento clínico, y se cita a su abuela en consulta para valoración.

Comentario

El tricoepitelioma es un tumor aneural benigno poco frecuente, derivado del folículo piloso, que clínicamente puede presentarse como formas solitarias (incluye gigantes y desmoplásicos), formas múltiples (familiares, y sindrómicas), y forma lineal, esta última en relación con mosaicismos¹.

Las formas múltiples se han relacionado con diferentes mutaciones del gen CYLD², y algunas de ellas aparecen en el contexto de síndromes, como el de Brooke-Spiegler³, que asocia tricoepiteliomas múltiples, cilindromas, espiradenomas, y en ocasiones carcinoma basocelular, junto con una mayor incidencia de tumores malignos de glándula salival⁴.

La clínica más típica de los tricoepiteliomas consiste en la aparición de lesiones papulonodulares de 2-5 mm, únicas o múltiples, de número y tamaño creciente, habitualmente no umbilicadas. La coloración comprende desde formas translúcidas hasta formas más rosadas y de tonos marrónáceos, pudiendo presentar telangiectasias en superficie. Las localizaciones más típicas son la cara (región nasolabial), frente y nariz, con frecuencia de forma simétrica; de forma menos habitual pueden verse en cuero cabelludo y tronco. Normalmente no pican ni se ulceran, pero sí que pueden tener transformación maligna en carcinoma basocelular (5-10%)³.

En la biopsia se observan como datos más relevantes: nidos epiteliales de células basaloideas rodeados de estroma fibroso, y estructuras infundibuloquísticas³.



El seguimiento es una opción; sin embargo, el tratamiento de elección es la escisión quirúrgica, pero se pueden utilizar otros tratamientos como láser, electroterapia, crioterapia, y medidas farmacológicas como la combinación de ácido retinoico e imiquimod al 5% tópico, u orales como antiinflamatorios no esteroideos y corticoides².

Diagnóstico diferencial

- *Molluscum contagiosum*: habitualmente se trata de pápulas umbilicadas y pruriginosas, que se localizan con mayor frecuencia en zonas expuestas en niños y en región perineal en adulto. Además, en la anatomía patológica son característicos los cuerpos de Henderson-Paterson. El curso de las lesiones es variable, pero normalmente desaparecen en 6-9 meses⁵.
- Tumores anexiales benignos, como el espiradenoma, que se presenta con frecuencia como un nódulo aislado más eritemato-violáceo, a menudo doloroso; así como de los cilindromas, que suelen ser asintomáticos, y se localizan habitualmente en el cuero cabelludo. También hemos de diferenciarlo del tricoblastoma, que es citokeratina 7 positivo, a diferencia del tricoepitelioma^{3,6}.
- Carcinoma basocelular (CBC), el cual puede resultar dificultoso debido a las similitudes clínicas e histopatológicas. Apoyan el diagnóstico de tricoepiteliomas la simetría de las lesiones, los bordes lisos, la presencia de un estroma fibrocítico en vez de mucinoso y una baja actividad mitótica. También es útil para establecer el diagnóstico la inmunohistoquímica, donde cobran relevancia marcadores como CD34, p75NTR y PHLDA1, habitualmente positivos en el tricoepitelioma múltiple, y el bcl-2 típico de CBC².



A



B



29

Tumores



Figura 1A y B.
Lesiones de aspecto
papuloso, no
umbilicadas, y con
distribución bilateral.



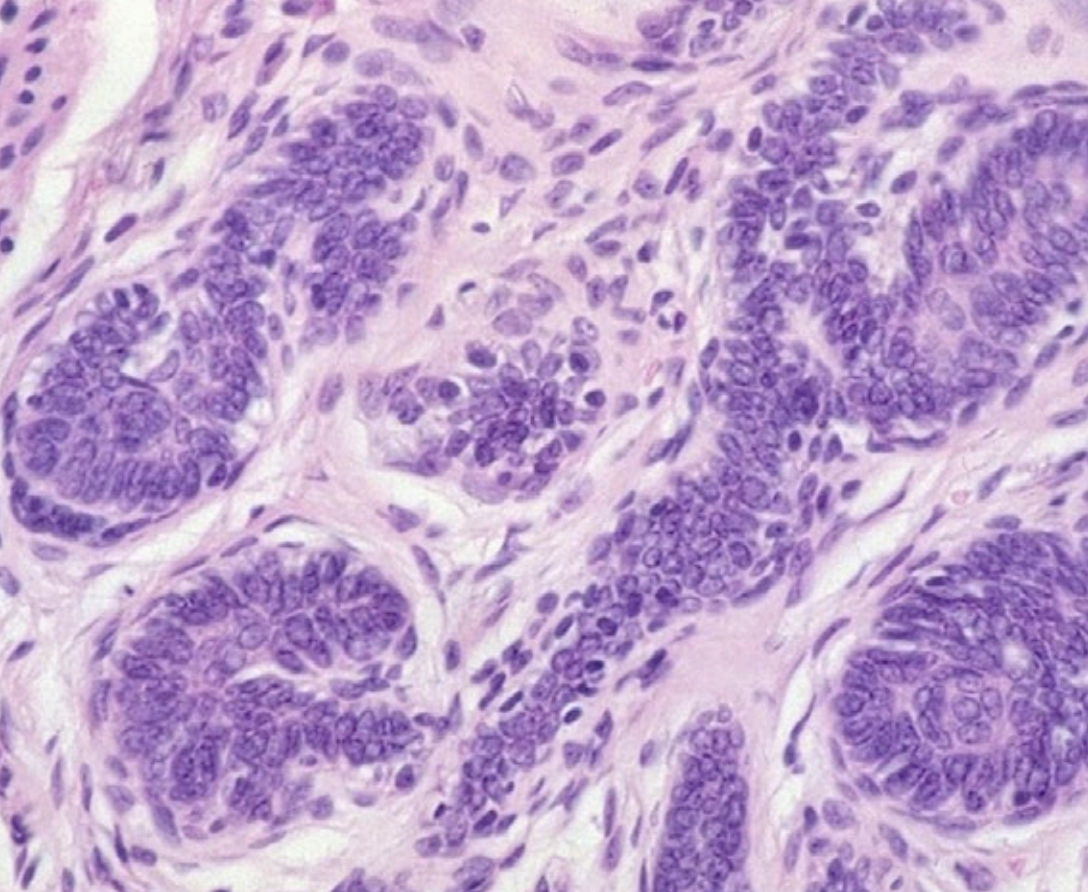


Figura 2.
Examen histopatológico.





Bibliografía

1. M.^a Teresa Bordel, Juan C. Álvarez-Fernández. Tricoepitelioma desmoplásico. Presentación de dos casos. *Actas Dermosifiliogr* 2006; 97:260-3. doi:10.1016/S0001-7310(06)73395-6
2. Iman Karimzadeh, Mohammad Reza Namazi, Amin Karimzadeh. Trichoepithelioma: A Comprehensive Review. *Acta Dermatovenerol Croat* 2018; 26(2):162-168.
3. Borrego Hernando L, Pinedo Moraleda F, Rivera Diaz R, Dominguez Franco P, Lopez estebaranz JL. Tricoepitelioma multiple familiar asociado a cilindroma y espiradenoma: síndrome de brooke-spiegler.
4. Rockerbie N, Solomon AR, Woo TY, Beals TF, Ellis CN. Malignant dermal cylindroma in a patient with multiple dermal cylindromas, trichoepitheliomas, and bilateral dermal analogue tumors of the parotid gland. *Am J Dermatopathol*.1989, 11(4):353-9. doi:10.1097/00000372-198908000-00009
5. Meza-Romero R, Navarrete-dechent C, Downey C. Molluscum contagiosum: an update and review of new perspectives in ethiology, diagnosis and treatment. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2019 May 30; 12:373-381. doi:10.2147/CCID.S187224
6. Tumors of cutaneous appendages. En: Weedon D, editor. *Skin Pathology*. 3rd ed. London: Churchill Livingstone; 2010. p761.





Vasculitis y paniculitis





Contenido

01. Fantasmas en la piel.....	836
02. No es herpes todo lo que parece.....	844
03. Nódulos dolorosos y artralgias.....	849
04. “A mi bebé le ha salido chepa”	856
05. Un pan bajo el brazo.....	862
06. Una erupción habonosa un tanto extraña.....	869
07. Livedo racemosa acral tras procedimiento endovascular	876





Vasculitis
y panielitis

01

Fantasmas en la piel

Adrián Diago Irache
Eduardo Bernia Petit
Elisa Ríos Viñuela
Beatriz Llombart Cussac



Anamnesis

Varón de 78 años, sin antecedentes personales de interés, que consultó por la aparición progresiva de nódulos dolorosos subcutáneos, de aparición inicial en piernas, pero posterior diseminación a muslos, extremidades superiores y abdomen a lo largo de las últimas 6 semanas. Como clínica acompañante, el paciente comentaba artralgias de grandes articulaciones de curso oscilante, así como sensación distérmica ocasional no termometrada. El paciente negaba clínica constitucional, procesos infecciosos respiratorios o digestivos previos, ni la toma reciente de fármacos.

Exploración física

A la exploración el paciente presentaba en torno a 20 lesiones nodulares subcutáneas de superficie eritematosa y dolorosas al tacto, con tamaños que oscilaban entre 1 y 5 cm de diámetro. La mayor parte de las lesiones estaban localizadas en parte distal de ambas extremidades inferiores (**Figura 1**), aunque también se observaban lesiones similares de menor tamaño en muslos, antebrazos y abdomen. El resto de la exploración fue anodina, sin encontrarse lesiones en otras localizaciones, adenopatías ni visceromegalias.



Exploraciones complementarias

Se llevó a cabo una biopsia tipo punch de una de las lesiones, que demostró una paniculitis predominantemente lobulillar, con afectación de la practica totalidad del tejido celular subcutáneo de la muestra (**Figura 2A**). A mayor aumento se observaron signos de necrosis grasa de los adipocitos lobulillares, con perdida nuclear, desarrollo de citoplasma de aspecto pálido y granular, y rodeados de un anillo eosinofílico, adquiriendo la característica morfología denominada en la literatura como “células fantasmas” (**Figura 2B**). Algunas de estas células, presentaron depósito de material basófilo homogéneo, resultado de la saponificación de la grasa por las sales de calcio (**Figura 2C**). Rodeando al proceso paniculítico, se observó un infiltrado inflamatorio mixto compuesto por neutrófilos, eosinófilos y abundantes lipófagos, resultantes de la fagocitosis de los ácidos grasos liberados por los macrófagos tisulares (**Figura 2D**).

Posteriormente se solicitó una analítica con bioquímica básica y hemograma, que mostró una anemia normocítica no conocida [hemoglobina 9,9 g/dl (14-18), hematocrito 30.5% (40-54)], con leve eosinofilia acompañante [eosinófilos totales $0,6 \cdot 10^3/\mu\text{l}$ (0,05-0,5), eosinófilos relativos 6,5% (1-5)], así como un aumento de los niveles de GGT [274 U/l (0-50)], fosfatasa alcalina [265 U/l (40-125)] y especialmente lipasa [>7000 U/l (7-60)]. El resto de la función hepática, la función renal y los niveles de amilasa resultaron normales.

Dados los hallazgos anteriores, se solicitó un TAC toracoabdominal que demostró la presencia de una masa pancreática y múltiples lesiones nodulares hepáticas acompañante. La biopsia de la lesión pancreática llevo al diagnóstico histológico de carcinoma pancreático de células acinares.



Diagnóstico

El diagnóstico final fue el de una paniculitis pancreática causada por un carcinoma pancreático de células acinares.

Tratamiento

Se instauró tratamiento oral con prednisona 30 mg diarios en pauta descendente y vendaje compresivo de ambas piernas, con clara mejoría tanto del número y tamaño de las lesiones, como del dolor asociado.

Evolución

El paciente fue valorado por el Servicio de Oncología médica decidiéndose tratamiento sistémico con gemcitabina, con progresión local de la enfermedad pancreática. Se utilizó la combinación de oxaliplatino y capecitabina como tratamiento de segunda línea, con estabilidad del proceso pancreático.

La retirada de corticoide oral conllevó la reaparición de las lesiones cutáneas en extremidades inferiores, con fluctuación ocasional, ulceración y drenaje de secreción oleosa. La reinstauración de corticoterapia sistémica a similares dosis y vendaje compresivo, logró controlar nuevamente los brotes de paniculitis.



Comentario

La paniculitis pancreática es una paniculitis predominantemente lobulillar que aparece en el 2-3% de las enfermedades pancreáticas¹. Aparece más frecuentemente asociado a pancreatitis aguda y crónica, pero también a neoplasias malignas pancreáticas, en especial el carcinoma de células acinares^{1,2}. Se hipotetiza que la liberación al torrente sanguíneo de enzimas pancreáticas como la amilasa y especialmente la lipasa, es responsable de la licuefacción grasa que conduce a la paniculitis^{1,3}. El dolor articular que presentan algunos pacientes con paniculitis pancreática se cree que es debido a fenómenos de lipólisis que tendrían lugar a nivel articular.²

El estudio histológico, con aparición de un fenómeno de paniculitis predominantemente lobulillar y las conocidas como células fantasmas, conduce casi específicamente al diagnóstico de paniculitis pancreática, si bien se han descrito casos de mucormicosis subcutánea con hallazgos histopatológicos similares¹. El tratamiento se ha de basar en corticoides sistémicos, antiinflamatorios y vendaje compresivo, pero especialmente, en el tratamiento del proceso pancreático de base para la completa resolución del cuadro¹.





01

Vasculitis
y panculitis



Figura 1.

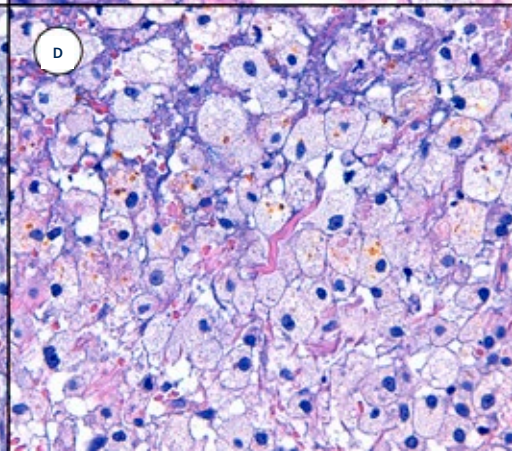
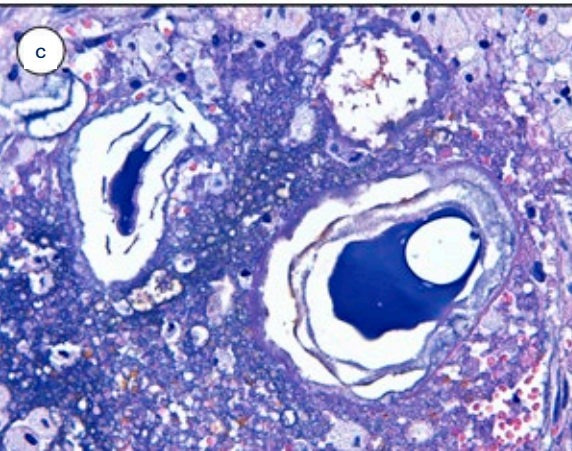
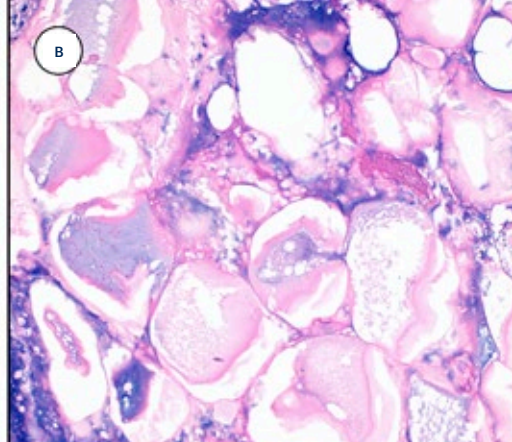
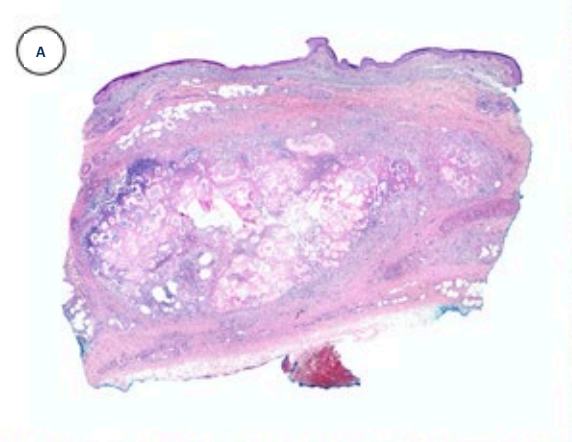
Lesiones nodulares
subcutáneas de
superficie eritematosa
y dolorosas al tacto,
localizadas en porción
distal de extremidades
inferiores.





Figura 2.

Panorámica de biopsia cutánea que muestra panniculitis predominantemente lobulillar (A). Al detalle se observan células fantasmas, resultado de la necrosis grasa de los adipocitos subcutáneos (B). En algunos casos, se observó depósito basófilo de sales cálcicas en el interior de dichas células (C). En torno a las células fantasmas se observó un infiltrado mixto inflamatorio con abundante presencia de lipófagos (D).





01

Vasculitis
y panniculitis

Bibliografía

1. Requena L, Sánchez Yus E. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol*. 2001 Sep;45(3):325–61; quiz 362–4. doi:10.1067/mjd.2001.114735
2. Zundler S, Strobel D, Manger B, Neurath MF, Wildner D. Pancreatic Panniculitis and Polyarthritits. *Curr Rheumatol Rep*. 2017 Aug 26;19(10):62. doi:10.1007/s11926-017-0690-4
3. Zundler S, Erber R, Agaimy A, Hartmann A, Kiesewetter F, Strobel D, et al. Pancreatic panniculitis in a patient with pancreatic-type acinar cell carcinoma of the liver--case report and review of literature. *BMC Cancer*. 2016 Feb 20;16:130. doi:10.1186/s12885-016-2184-6





02

No es herpes todo lo que parece

Irene Navarro Navarro
Isabel Villegas Romero
Sandra Valenzuela Ubiña
Alejandro Ortiz Prieto



Anamnesis

Varón de 23 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que consulta por lesiones ulceradas testiculares de una semana de evolución, dolorosas, en relación con episodio de faringitis aguda febril, para lo cual había realizado tratamiento con amoxicilina/ácido clavulánico. En el momento de la consulta afebril. No refirió antecedente de relación sexual de riesgo ni traumatismo u otro desencadente, ni historia previa de herpes oral ni genital. No presentó artralgias, supuración uretral, clínica miccional ni otra sintomatología.

Exploración física

La exploración física mostró úlceras de 3-4 mm de fondo blanquecino y borde bien delimitado en escroto sobre región testicular izquierda (**Figura 1**). No presentó otras lesiones cutáneas. La faringe se mostró hiperémica sin exudados ni colecciones pultáceas al momento de la exploración. No se palparon adenopatías cervicales ni inguinales.

Exploraciones complementarias

Se obtuvieron muestras para cultivo de las úlceras y para determinación de reacción en cadena de polimerasas (PCR) de virus del herpes simple tipo I, tipo II y citomegalovirus y *Treponema pallidum*, siendo estas determinaciones negativas. Se obtuvo frotis faringoamigdalares que fue negativo. El estudio analítico solo mostró alteraciones correspondientes a un síndrome inflamatorio leve, siendo el resto de la bioquímica, hemograma y coagulación normales. Se realizaron serologías para virus de la inmunodeficiencia humana, virus de hepatitis B y C, sífilis, virus de Epstein Barr y citomegalovirus, siendo todas estas determinaciones negativas. La autoinmunidad y el estudio de HLA B51 fueron negativos.



Diagnóstico

Vasculitis gangrenosa juvenil del escroto en base a los hallazgos clínicos y a las pruebas complementarias realizadas.

Tratamiento

Las lesiones fueron autorresolutivas. Únicamente se realizó tratamiento con antibiótico tópico (mupirocina pomada) para evitar la sobreinfección de las mismas.

Evolución

Favorable. Resolución total de las lesiones a las dos semanas.

Comentario¹⁻³

La vasculitis gangrenosa juvenil del escroto es una entidad poco frecuente o conocida, descrita en 1973 por Piñol et al. Se trata de un síndrome cuyo diagnóstico se fundamenta en los siguientes criterios diagnósticos: afectación de varones jóvenes, presencia de cuadro faringoamigdalar previo con aparición posterior de las lesiones necróticas-ulcerosas, curso autolimitado, ausencia de recidivas posteriores y exclusión de causa infecciosa. Histológicamente se caracteriza por una capilaritis inespecífica, con ulceración y necrosis tisular e infiltrado inflamatorio de los vasos de alto calibre. En nuestro caso, el antecedente de faringoamigdalitis, las características clínicas de las lesiones y los estudios complementarios negativos para causa infecciosa apoyan este diagnóstico. El estudio histológico no fue realizado en nuestro paciente dada la autorresolución de las lesiones y la ausencia de diagnóstico alternativo en base a las pruebas realizadas.





02

Vasculitis
y paniculitis



Figura 1.

Imágenes clínicas de vasculitis gangrenosa del escroto. Úlceras de 3-4 mm de fondo blanquecino y borde bien delimitado en escroto sobre región testicular izquierda.





Bibliografía

1. Nettleton J, Crawford-Smith H, Adimonye A, McMeekin F. Scrotal necrosis and no Fournier's in sight: a rare case of juvenile gangrenous vasculitis. *BMJ Case Rep.* 2019;12:e226530. doi:10.1136/bcr-2018-226530
2. Caputo R, Marzano A, Di Benedetto A, Ramoni S, Cambiaghi S. Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum: Is it a variant of pyoderma gangrenosum?. *J Am Acad Dermatol.* 2006;55:S50-S53. doi:10.1016/j.jaad.2005.11.1031
3. González González S, Pernas Gómez P, Quintas Martínez R, Fuentes Ceballos E, Martín Sánchez F. Vasculitis gangrenosa juvenil del escroto: un diagnóstico infrecuente de úlceras genitales. *Anales de Pediatría.* 2012;76:239-240. doi:10.1016/j.anpedi.2011.04.008





Vasculitis
y paniculitis

03

Nódulos dolorosos y artralgias

Javier Sánchez Arráez
Juncal Roca Ginés
Montserrat Évole Buselli



Anamnesis

Mujer de 64 años fue remitida desde Reumatología, donde le estaban estudiando por eritema nodoso. Presentaba artralgiyas difusas desde hace unos años con dolor dorsal mecánico, así como dificultad para subir y bajar escaleras.

Exploración física

Se advirtieron nódulos eritematosos y violáceos dispersos en torso, y en mayor cantidad en los miembros inferiores (Figura 1). Eran dolorosos al tacto.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que mostró una vasculitis necrotizante en el panículo adiposo, de disposición focal, sin hallazgos de paniculitis en otras zonas (Figura 2). En el infiltrado que componía la paniculitis lobulillar descrita predominaban los neutrófilos.

Diagnóstico

Panarteritis nodosa cutánea (PAN cutánea).

Tratamiento

Se realizó tratamiento con un ciclo descendente de prednisona de inicio a 0,5 mg/kg/día durante 15 días con resolución de las lesiones.



Evolución

Posteriormente se realizó mantenimiento con colchicina 0,5 mg cada 12 horas con una recurrencia en dos años de seguimiento.

Comentario

La PAN cutánea (vasculitis nodular o PAN benigna cutánea) probablemente represente una enfermedad diferente a la ídem sistémica. Empero, representa el 10% de los casos de PAN.

A diferencia de la PAN sistémica, se caracteriza por afectación cutánea constante, con posibilidad de asociar afectación muscular y/o nerviosa. Ocasionalmente, se presenta con síntomas sistémicos moderados como fiebre, además de las referidas artralgias, mialgias y neuropatía periférica^{1,2}.

Epidemiológicamente se presenta en varones de 40-60 años con mayor frecuencia. Como en este caso, lo hace en forma de nódulos dolorosos o carnosos en miembros inferiores. Muchas veces, los nódulos tienen un tono púrpura debido a la extravasación eritrocitos secundaria a la necrosis vascular. Por el mismo motivo, frecuentemente asocia livedo racemosa, necrosis y úlceras¹⁻³.

Como también ilustra nuestra paciente, ocasionalmente se desarrollan nódulos en otras zonas del cuerpo, como es en este caso el tronco, y en general, zonas con panículo adiposo y arteriolas de mediano-pequeño calibre.

Muy típicamente presenta un curso crónico con recidivas.



03 Vasculitis y paniculitis

Es muy infrecuente la progresión a PAN sistémica (1/41), especialmente por lo mentado en cuanto a su clasificación diferencial.

En cuanto a los hallazgos analíticos, un 10-20% de los casos presenta p-ANCA y LAMP-2. Además, se debe descartar la presencia de síndrome antifosfolípido asociado³.

Los hallazgos histológicos, son como se describe, de vasculitis segmentaria necrotizante de arterias de tamaño medio, que afecta a la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo en el que se encuentran dichas arterias.

Es segmentaria porque típicamente los cambios vasculares son discontinuos con áreas de piel respetada entre segmentos.

La necrosis fibrinoide destruye la lámina elástica interna, y es secundaria al infiltrado inflamatorio de neutrófilos, eosinófilos y mononucleares. A veces, hay leucocitoclastia.

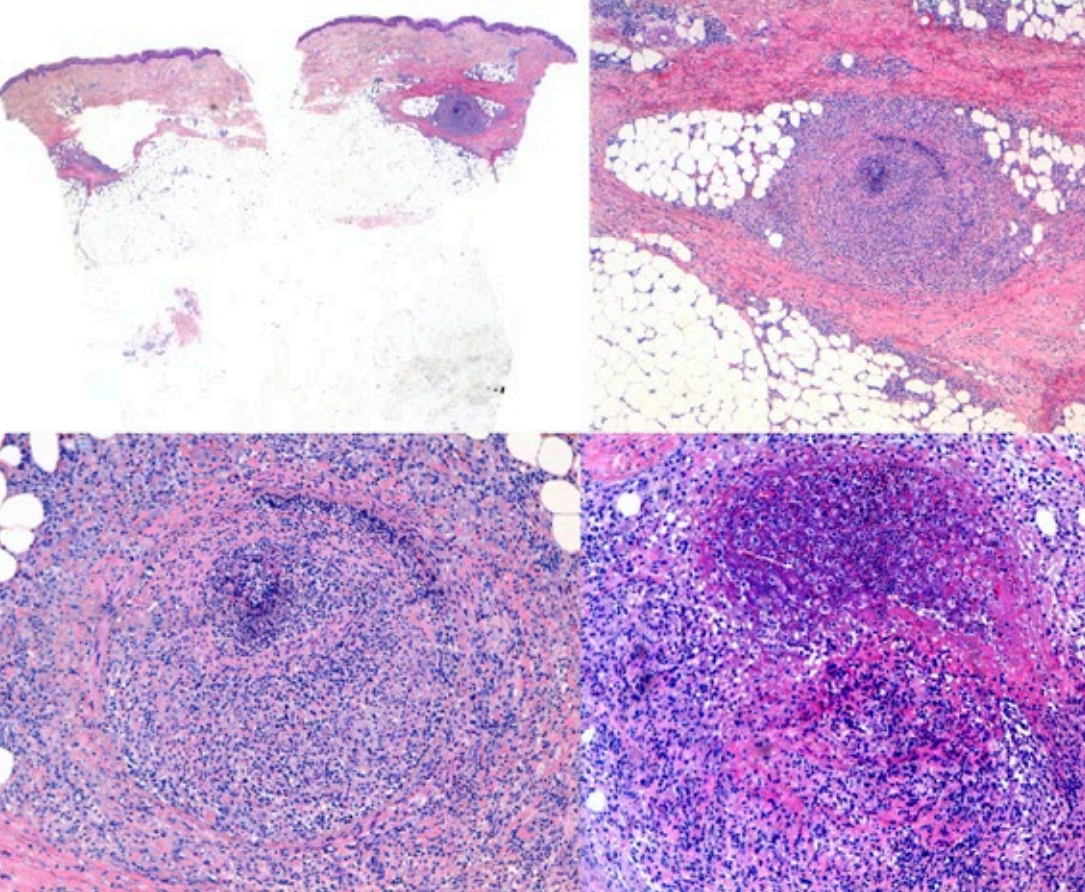
Si se realiza inmunofluorescencia directa en piel afecta, se observa IgM frecuentemente en la pared arterial que puede acompañarse también de depósitos de complemento en la misma⁴.





Figura 1.
Detalle de las
lesiones clínicas.
Nódulos inflamatorios
eritematosos con tinte
violáceo.





03

Vasculitis
y panniculitis



Figura 2.
Detalle histológico
de la panniculitis focal
lobulillar con vasculitis
necrosante.





Bibliografía

1. Ein Beitrag zur Kenntnis der Periarteritis nodosa. Lindberg K. Acta Med Scand. 1931;76:183. doi:10.1111/j.0954-6820.1931.tb18345.x
2. Cutaneous polyarteritis nodosa: revisiting its definition and diagnostic criteria. Nakamura T, Kanazawa N, Ikeda T, Yamamoto Y, Nakabayashi K, Ozaki S, Furukawa F. Arch Dermatol Res. 2009 Jan;301(1):117-21. Epub 2008 Sep 19. doi:10.1007/s00403-008-0898-2
3. Clinical and Laboratory Markers Associated With Relapse in Cutaneous Polyarteritis Nodosa. Kato A, Hamada T, Miyake T, Morizane S, Hirai Y, Yamasaki O, Iwatsuki K. JAMA Dermatol. 2018;154(8):922. doi:10.1001/jamadermatol.2018.1601
4. Cutaneous periarteritis nodosa: immunofluorescence studies. Diaz-Perez JL, Schroeter AL, Winkelmann RK. Arch Dermatol. 1980 Jan;116(1):56-8. doi:10.1001/archderm.116.1.56





04

“A mi bebé le ha salido chepa”

David Moyano Bueno
Álex Viñolas Cuadros
Rubén García Castro
Virginia Velasco Tirado



Anamnesis

Recién nacido de 7 días de edad, sin enfermedad, nacido en parto normal, que presenta desde hace 5 días una placa eritematosa en la espalda. Refiere que ha recibido fototerapia dos días seguidos por ictericia del RN, con una BR de 14,9 mg/dl. Niega traumatismo. Niega fiebre termometrada ni sensación distérmica. Niega otras lesiones en mucosas. Interrogando a la madre el embarazo fue de curso normal, con serologías y ecografías normales. SGB negativo, no precisó antibiótico. Líquido amniótico normal. Bolsa rota 12 horas. RNT (37+2 semanas). Lactancia mixta.

Exploración física

A la exploración física se observa una placa eritematoviolacea, aumentada de temperatura, infiltrada al tacto, con zona fluctuante en el centro de 4 cm de tamaño en región paravertebral izquierda (**Figura 1**). No otras lesiones en el resto del tegumento. No lesiones en mucosa oral.

Exploraciones complementarias

Se realiza ecografía de la lesión identifica varios acúmulos pseudonodulares sugerente de tejido graso subyacente a áreas eritematosa en superficie. El mayor tamaño de 3,5 cm. No se identifican colecciones ni vascularización central.

Diagnóstico

Necrosis grasa subcutánea del recién nacido (NGSRN).



Tratamiento

No requiere tratamiento en el momento actual.

Evolución

Se realiza seguimiento evolutivo, con buen estado general y con exploración neurológica normal. Dado la buena evolución, no se realizan analíticas periódicas. Tras semanas las lesiones fueron desapareciendo sin cicatriz residual (Figura 2).

Comentario

La necrosis grasa subcutánea del recién nacido (NGSRN) es una paniculitis poco frecuente que afecta a neonatos. Su etiopatogenia no está clara, pero se asocia a estrés periparto¹. Se caracteriza por lesiones nodulares y en placas, violáceas, móviles, que pueden localizarse en mejillas, hombros, espalda, glúteos y muslos; generalmente asintomáticas y autolimitadas². La mayoría de las lesiones de NGSRN tienden a desaparecer espontáneamente sin dejar atrofia ni cicatriz³. El diagnóstico clínico se confirma mediante biopsia de las lesiones, aunque no suele ser necesario. Las complicaciones son poco frecuentes, como trombocitopenia, hipoglucemia, hipertrigliceridemia, siendo la más importante por su morbimortalidad la hipercalcemia, por lo que se recomienda analíticas semanales durante las primeras 6 semanas, y control evolutivo durante los primeros 6 meses¹. El diagnóstico diferencial debe hacerse fundamentalmente con el escleredema neonatorum. Dado que se trata de una condición autorresolutiva, no requiere tratamiento⁴.





04

Vasculitis
y panniculitis



Figura 1.
Lesión cutánea en
región paravertebral
izquierda.





04

Vasculitis
y panniculitis



Figura 2.
Lesión cutánea residual
tras 4 semanas de
evolución.





Bibliografía

1. Archivos de Pediatría del Uruguay, 2018. Necrosis grasa subcutánea del recién nacido: reporte de caso y revisión de la literatura. 89(1). <https://doi.org/10.31134/AP.89.1.5>
2. Larralde M, Abad ME, Corbella C, Ferrari CA, Plafnik R. Necrosis grasa del recién nacido, comunicación de cinco casos. Dermatol Argent. 2009; 15(3): 200-4.
3. Bayliss S, Colven R. Disorders of Subcutaneous Tissue in the Newborn. En: Harper J, Oranje A, Prose N. Textbook of pediatric dermatology. 3 ed. Hong Kong: Wiley-Blackwell, 2011:113-7.
4. Rice A, Rivkees SA. Etidronate therapy for hypercalcemia in subcutaneous fat necrosis of the newborn. J Pediatr 1999; 134(3):349-51. [https://doi.org/10.1016/S0022-3476\(99\)70462-2](https://doi.org/10.1016/S0022-3476(99)70462-2)





Vasculitis
y panielitis

05

Un pan bajo el brazo

Diego Rodríguez Barón
Cristina Salas Márquez
Jessica Martín Vera
Cristina García Harana



Anamnesis

Recién nacida a término, de 20 días de vida, con ingreso hospitalario por sospecha de hipertensión pulmonar tras aspiración de meconio, es remitida a Dermatología por presentar lesiones eritematosas en espalda y brazo izquierdo desde la primera semana de vida, sin otros síntomas sistémicos.

Exploración física

Placas eritematovioláceas y nódulos de consistencia elástica, desplazables, localizados en región dorsal, hombro y brazo izquierdo (**Figura 1**), muy probablemente dolorosas al presentar la paciente tendencia al llanto con la palpación de dichas áreas.

Exploraciones complementarias

Se realizó ecografía cutánea de alta resolución (Esaote MyLab 25 Gold, 18MHz), visualizándose en las zonas afectas una hiperecogenicidad del tejido subcutáneo, que se presentaba con mayor espesor respecto la piel normal (**Figura 2A y B**). En modo Doppler color presentaba una discreta vascularización en tejido subcutáneo, más evidente mediante power Doppler (**Figura 2C y D**). Se tomó biopsia cutánea, confirmándose la sospecha diagnóstica de necrosis grasa del recién nacido.



Diagnóstico

Necrosis grasa del recién nacido (NGRN).

Tratamiento

Se desestimó tratamiento y se decidió seguimiento estrecho y vigilancia de las lesiones.

Evolución

Se realizó analítica sanguínea en el momento de la ecografía cutánea y posteriormente cada 30-45 días, sin hallazgos destacables. Se constató desaparición de las lesiones a los 5 meses de vida.

Comentario

La necrosis grasa del recién nacido (NGRN) es una forma infrecuente de paniculitis que se presenta en los días o semanas posteriores al nacimiento, en forma de placas o nódulos localizados en hombros, espalda o glúteos. Suele presentarse en aquellos neonatos que han presentado dificultades perinatales, tales como hipotermia, presión local, hipoxia o aspiración de meconio. La hipercalcemia destaca como una posible complicación potencialmente grave en estos pacientes, por lo que se recomienda de forma preventiva un control de la calcemia sérica durante los primeros 6 meses de vida, si bien las alteraciones en el calcio suelen presentarse en un 95% de los pacientes en los dos meses posteriores al desarrollo de las lesiones¹.



05 Vasculitis y paniculitis

Hay escasas descripciones ecográficas de la NGRN en la literatura, describiéndose en todos los casos con un aumento de grosor e hiperecogenicidad del tejido subcutáneo respecto a la piel respetada, en su mayoría con señal Doppler positiva²⁻⁵. En algunos casos presentan además calcificaciones subcutáneas con sombra acústica posterior⁴ y formación de nódulos y masas en tejido subcutáneo^{3,5}. El diagnóstico definitivo de la NGRN es histológico, si bien este estudio puede demorarse varias semanas, por lo que la ecografía cutánea permitiría una orientación precoz de esta entidad contribuyendo a una rápida monitorización del calcio sérico en estos niños. Además, al tratarse de una prueba inocua y de fácil acceso, se podría realizar un control evolutivo ecográfico de estas lesiones cutáneas, ya que aunque tienden a regresar espontáneamente en varias semanas, es causa de preocupación y estrés de los padres.





05

Vasculitis
y panculitis



Figura 1.

Placas

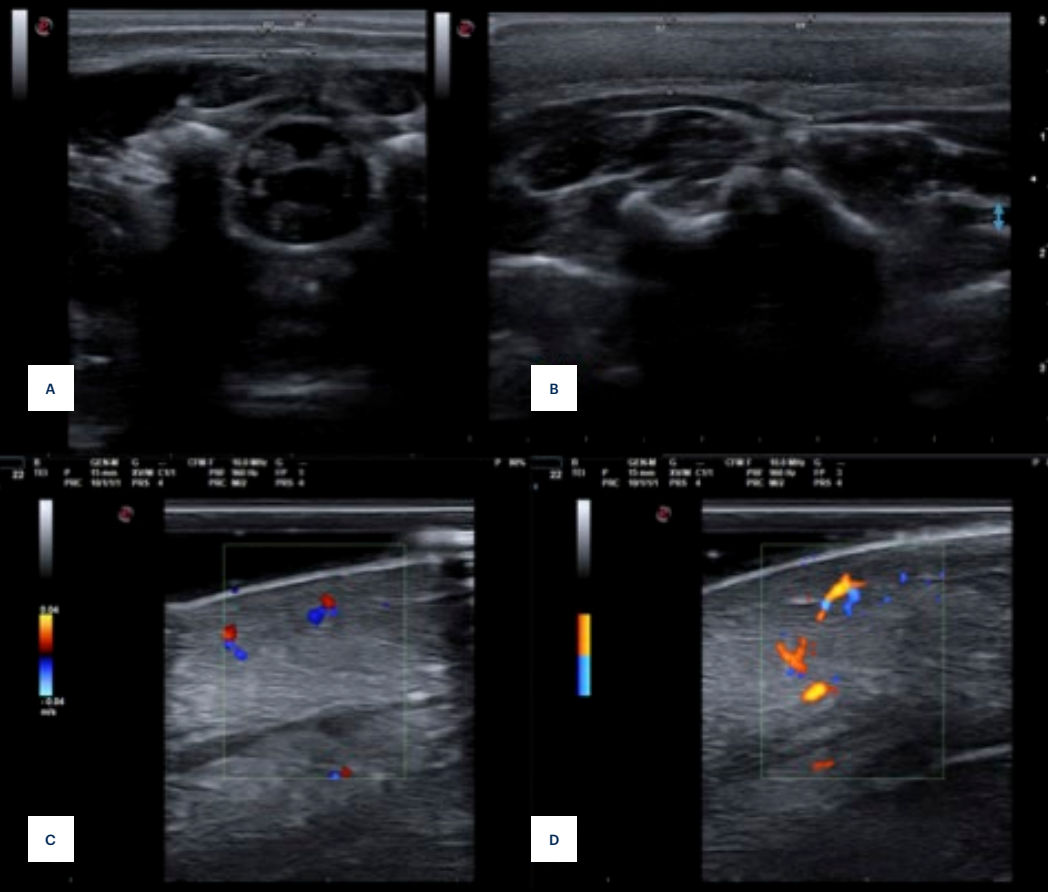
eritematovioláceas y
nódulos de consistencia
elástica, desplazables,
localizados en región
dorsal, hombro y brazo
izquierdo.





Figura 2.

Hiperecogenicidad del
tejido subcutáneo con
discreta vascularización
mas evidente al modo
doppler/power Doppler.





05

Vasculitis
y panniculitis

Bibliografía

1. Nikole S, Stephanko BK. Subcutaneous fat necrosis of the newborn and associated hypercalcemia: a systematic review of the literature.
2. Soung Hee Kim. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: a case report. *J Korean Soc Radiol* 2018; 78:77-80. doi:10.3348/jksr.2018.78.1.77
3. Srinath G, Cohen M. Imaging findings in subcutaneous fat necrosis in a newborn. *Pediatr Radiol* 2006; 36:361-3. doi:10.1007/s00247-005-0086-x
4. Tognetti L, Filippou G, Bertrando S et al. Subcutaneous fat necrosis in a newborn after brief therapeutic hypothermia: ultrasonographic examination. *Pediatric Dermatology* 2014;1-3. doi:10.1111/pde.12454
5. Vasireddy S, Long S, Sacheti B et al. MRI and US findings of subcutaneous fat necrosis in a newborn. *Pediatr Radiol* 2009; 39:73-6. doi:10.1007/s00247-008-1019-2





06

Una erupción habonosa un tanto extraña

Héctor Perandones González

Claudia Olmos Nieva

Rubén Linares Navarro

Luis Miguel Valladares Narganes



Anamnesis

Mujer de 41 años sin alergias previas conocidas y con antecedente de granuloma anular desde hace seis años, que acude a consulta de dermatología por la aparición de lesiones cutáneas pruriginosas desde hace tres semanas, tras una operación de colecistectomía laparoscópica hace un mes. La paciente refería un curso en brotes, con aparición de nuevas lesiones junto con otras más antiguas de días de duración. La distribución comenzó en el tronco y la cara con extensión centrífuga a los miembros y refería más que prurito, un intenso ardor en las lesiones. La paciente refirió artralgias leves y febrícula (37,4°C), sin disnea ni otra sintomatología sistémica.

Exploración física

La paciente presentaba placas habonosas, con área edematosa central y eritema periférico, de distribución generalizada y algunas de ellas confluentes (**Figura 1 A-B-C**). También destacaba la presencia de edema y eritema acral (**Figura 1D**). No se observó angioedema ni edema de úvula.

Exploraciones complementarias

Analítica que incluía hemograma, bioquímica general, estudio de autoinmunidad y proteinograma. Destacó una elevación leve de la PCR y de la VSG, IgE 137, ligera hipocomplementemia C3 y C4, ANA 1/160. Resto de determinaciones en el rango de la normalidad. Biopsia para estudio histológico y de inmunofluorescencia directa en la que destacaba un edema en dermis papilar, junto con un infiltrado neutrofílico perivascular con leucocitoclasia, áreas de necrosis fibrinoide y presencia de extravasación de hematíes (**Figura 2 A-B**). La inmunofluorescencia directa fue negativa.



Diagnóstico

Urticaria vasculitis hipocomplementémica.

Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona 30 mg/24 horas vía oral y cetirizina 10 mg/12 horas vía oral con buena respuesta al tratamiento.

Evolución

Se completó el estudio con pruebas de contacto a los medicamentos que tomó en el posoperatorio (ranitidina, lorazepam, cefuroxima y metamizol) al 10% y al 30% en agua y vaselina, resultado negativo. La radiografía de tórax y el sistemático de orina no mostraron hallazgos patológicos. La respuesta al tratamiento fue excelente, sin aparición de nuevas lesiones en las revisiones a los tres y a los seis meses. Las lesiones curaban con zonas de hiperpigmentación residual.

Comentario

La urticaria vasculitis es una entidad clínicopatológica descrita por primera vez por McDuffie et al. como un síndrome exclusivamente cutáneo en el que coexistían urticaria y hallazgos de vasculitis leucocitoclástica¹. Actualmente se requieren unos criterios mínimos histopatológicos que incluyen una mínima presencia de leucocitoclastia con degeneración fibrinoide con o sin necrosis fibrinoide, inflamación perivascular o extravasación hemática².



06 Vasculitis y paniculitis

La urticaria vasculitis hipocomplementémica ocurre casi exclusivamente en mujeres y suele tener manifestaciones sistémicas en cualquier órgano, siendo las artralgias la manifestación más frecuente. Clínicamente se presenta como una urticaria crónica con o sin angioedema, con lesiones que duran más de 24 horas y que son dolorosas más que pruriginosas. Existen diversos tratamientos, siendo los corticosteroides orales los más usados³.

Resaltamos la importancia de sospechar este diagnóstico ante urticarias persistentes que curan con púrpura o hiperpigmentación o que asocien fiebre, artralgias o algún síntoma sistémico. Además de diferenciarlo de la urticaria crónica espontánea, otros diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son enfermedades autoinmunes del tejido conectivo como el lupus o enfermedades autoinflamatorias que pueden tener hallazgos histológicos de urticaria neutrofilica.





Figura 1.

A,B,C) Lesiones habonosas, con zona edematosa central y halo eritematoso periférico, induradas al tacto. La distribución es simétrica en tronco y en extremidades.

D) Eritema acral, especialmente en el pulpejo de los dedos.

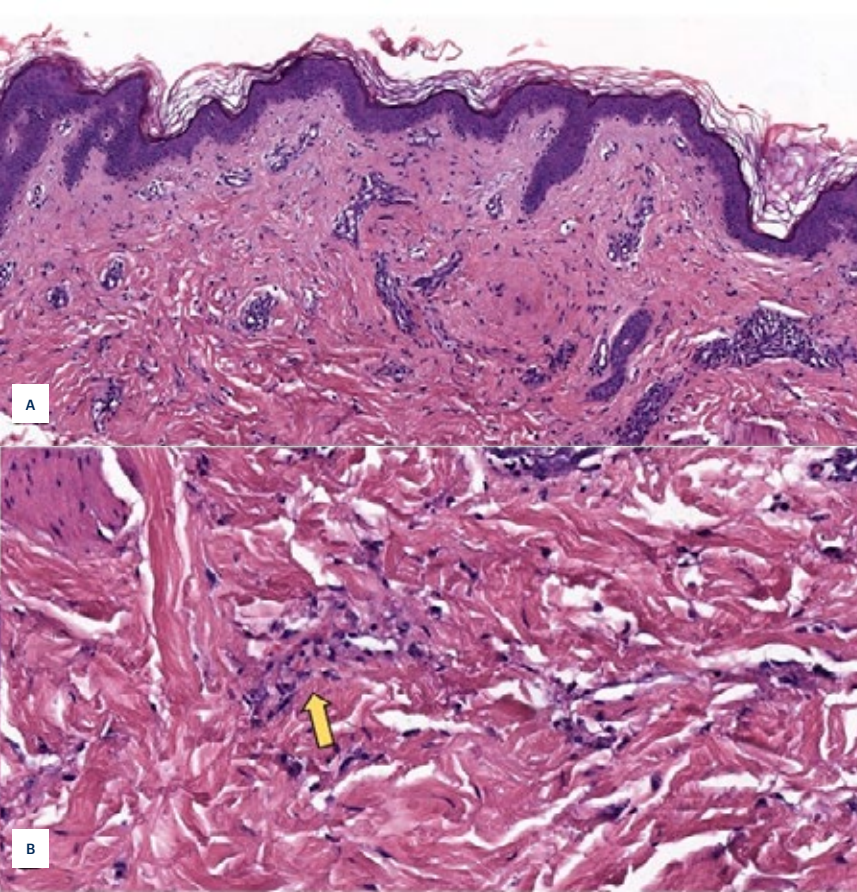




Figura 2.

A) (HEx100) Se observa edema en dermis papilar, junto con un infiltrado perivascular de linfocitos y neutrófilos.

B) (HEx200) A mayor aumento observamos daño en los vasos: leucocitoclastia, degeneración fibrinoide y hematíes extravasados (flecha amarilla).





06

Vasculitis
y panculitis

Bibliografía

1. McDuffie FC, Sams WM Jr, Maldonado JE, Andreini PH, Conn DL, Samayoa EA. Hypocomplementemia with cutaneous vasculitis and arthritis. Possible immune complex syndrome. *Mayo Clin Proc.* 1973;48(5):340-348.
2. Jachiet M, Flageul B, Deroux A, et al. The clinical spectrum and therapeutic management of hypocomplementemic urticarial vasculitis: Data from a french nationwide study of fifty-seven patients. *Arthritis Rheumatol.* 2015;67(2):527-534. doi:10.1002/art.38956
3. Kolkhir P, Grakhova M, Bonnekoh H, Krause K, Maurer M. Treatment of urticarial vasculitis: A systematic review. *J Allergy Clin Immunol.* 2019;143(2):458-466. doi:10.1016/j.jaci.2018.09.007





07

Livedo racemosa acral tras procedimiento endovascular

Juan Jiménez Cauhé
Ana Suárez Valle
Ana Ferrer Gómez
Montserrat Fernández Guarino



Anamnesis

Mujer de 90 años, con antecedentes de fibrilación auricular y estenosis aórtica severa, en tratamiento con dabigatrán. Desde el Servicio de Cardiología consultan por la aparición de lesiones cutáneas asintomáticas en las plantas de los pies, 7 días después de la realización de una implantación de válvula aórtica transcatheter (TAVI) a través de la arteria femoral. No presentaba otra sintomatología acompañante ni complicaciones inmediatas tras el procedimiento.

Exploración física

Presentaba máculas purpúricas lineales con disposición retiforme en las plantas de los pies, más evidentes en el pie derecho (**Figura 1**). Las lesiones no eran palpables ni necróticas y los pulsos pedios estaban presentes. No tenía lesiones en otra localización.

Exploraciones complementarias

Las analíticas sanguíneas solo mostraron una elevación de la proteína C reactiva (PCR), sin eosinofilia ni otras alteraciones significativas en la bioquímica ni hemograma.

Ante la sospecha de un embolismo de colesterol se realizó una biopsia cutánea (punch de 4 mm) de uno de los espacios de piel sana entre la red de lesiones purpúricas. En el examen histológico con hematoxilina-eosina se observó una oclusión de vasos dérmicos de pequeño y mediano tamaño por un material extraño, de color lila-grisáceo, amorfo y homogéneo, con disposición laminada en algunos vasos, que no era refráctil con luz polarizada. No se observaron signos de vasculitis ni infiltrado inflamatorio intersticial ni perivascular (**Figura 2**).



07 Vasculitis y paniculitis

Diagnóstico

Por correlación clinicopatológica se llegó al diagnóstico de microembolismo cutáneo por revestimiento de polímero de dispositivo endovascular.

Tratamiento

Dado que no tenía otros órganos afectados además de la piel, se decidió, junto con Cardiología, una actitud expectante con observación activa.

Evolución

La paciente presentó una evolución favorable y las lesiones se resolvieron progresivamente, con aclaramiento casi completo en el momento del alta, 1 semana después.

Comentario

El revestimiento de los dispositivos endovasculares es una causa rara de oclusión microvascular¹. Está compuesto por 2 capas y actúa como lubricante para disminuir la fricción entre el dispositivo y la pared vascular. La capa más externa es un polímero hidrofílico, del cual pueden desprenderse partículas durante el procedimiento, que embolizan hasta vasos sanguíneos distales en diferentes territorios. Se han descrito en el cerebro, corazón y pulmones, tras cateterismos neurovascular, coronario y venoso central, respectivamente¹.



07 Vasculitis y paniculitis

En la piel se ha reportado tras TAVI, entre 0 y 9 días después, y tras reparación de aneurismas aórticos¹. Se presenta como livedo reticularis o racemosa en zonas acrales, a menudo en los pies y de forma unilateral o asimétrica^{1,2}. El material se degrada en su recorrido por el torrente sanguíneo, por lo que puede ocurrir de forma subclínica con lesiones muy sutiles³. El principal diagnóstico diferencial es el embolismo de colesterol, seguido de otras causas de oclusión microvascular⁴. Sin embargo, la biopsia confirma el diagnóstico, ya que la presencia de un material basófilo-grisáceo, amorfo, no refráctil, en la luz de los vasos dérmicos, es patognomónico². El curso suele ser benigno con resolución espontánea, si bien requiere una observación activa ya que puede haber otros órganos afectados¹.

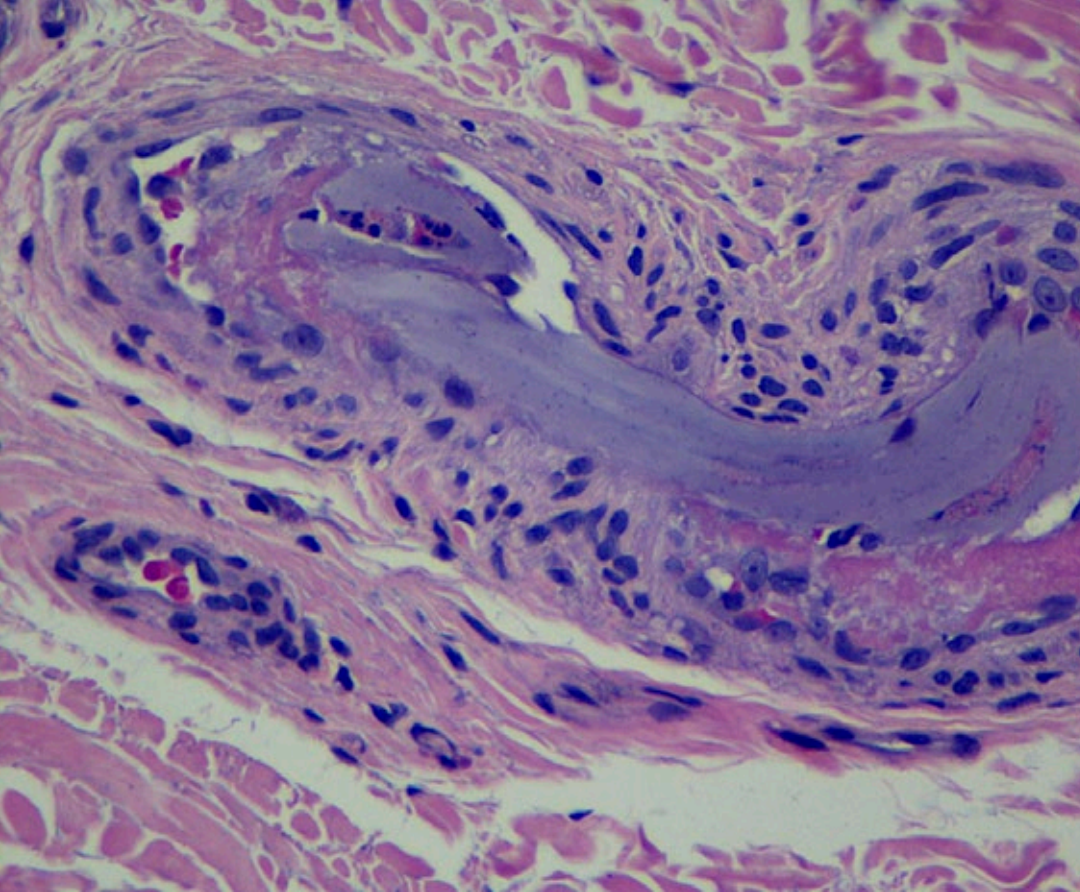




Figura 1.

Livido racemosa, más evidente en planta del pie derecho, formada por máculas purpúricas no palpables con disposición retiforme. Para aumentar su rentabilidad, la biopsia no se debe hacer en las zonas purpúricas, sino en los espacios de piel sana, ya que es ahí donde es más probable encontrar los vasos ocluidos.





07

Vasculitis
y panniculitis



Figura 2.

Se observa un vaso de la dermis profunda ocupado por un material extraño de color lila-grisáceo, amorfo, homogéneo y con disposición laminada, sin signos de vasculitis ni infiltrado inflamatorio perivascular (Hematoxilina-eosina, x40).





07

Vasculitis
y pániculitis

Bibliografía

1. Chopra AM, Mehta M, Bismuth J, et al. Polymer coating embolism from intravascular medical devices - a clinical literature review. *Cardiovasc Pathol*. 2017;30:45–54. doi:10.1016/j.carpath.2017.06.004
2. Thompson AK, Peters MS, El-Azhary RA, et al. Cutaneous microemboli from hydrophilic polymer after endovascular procedures. *J Am Acad Dermatol*. 2015;73:666–671. doi:10.1016/j.jaad.2015.07.014
3. Danowski KM, Morrison M, Ghaferi J, et al. Hydrophilic polymer embolization: an emerging cause of livedo reticularis. *J Cutan Pathol*. 2014;41:813–815. doi:10.1111/cup.12434
4. Llamas-Velasco M, Alegria V, Santos-Briz A, et al. Occlusive Nonvasculitic Vasculopathy. *Am J Dermatopathol*. 2017;39:637– 662. doi:10.1097/DAD.0000000000000766





Miscelánea





Contenido

01. Máculas hiperpigmentadas y edemas.....	887
02. Engrosamiento cutáneo generalizado: un diagnóstico diferencial complejo.....	895
03. Urticaria de difícil manejo en edad infantil.....	903
04. Tatuajes en 3D.....	910
05. La piel, un lenguaje de la genética.....	916
06. Descamación palmoplantar desde la primera infancia	924
07. Bebé con placas eritematodescamativas generalizadas	931
08. Lesiones faciales periorificiales en un paciente adulto: un reto terapéutico.....	937
09. Unos huevos de rana en tórax posterior de niña	944
10. Cuando la literatura es “limitada”	950
11. Hiperpigmentación por hidroxicloroquina.....	956
12. El poder del hemograma	962
13. Unos abscesos un poco extraños.....	971
14. Hiperpigmentación moteada en mama.....	978
15. ¿Una placa de Petri en el tórax?.....	985
16. Lesiones ampollasas en el dorso de las manos.....	992
17. “A mi bebé se le ha caído el pelo”.....	999
18. Pápulas amarillentas confluentes en el cuello	1004





Contenido

19. Tumoración umbilical sangrante.....	1010
20. Úlcera que no cura en cuero cabelludo.....	1017
21. Ampollas hemorrágicas en la mucosa oral: angina bullosa hemorrágica.....	1024
22. De una alopecia cicatricial a otra.....	1030
23. Lesiones “caprichosas”.....	1037
24. Telangiectasia nevoide unilateral no sindrómica.....	1044
25. Pigmentación en paladar duro en leucemia mieloide crónica.....	1051
26. Tengo un “quiste” que me molesta.....	1056
27. Un gran cambiogracias a tofacitinib.....	1064
28. Lesiones anulares generalizadas recalcitrantes: cuando el tratamiento se convierte en un reto	1072
29. Prurito en banda.....	1079
30. El prurito como síntoma guía.....	1086
31. Erosiones, costras y pústulas çen el cuero cabelludo.....	1093
32. Pápulas crateriformes en línea.....	1098
33. Síndrome del hueso evanescente: un reto diagnóstico.....	1104
34. Un quiste en la rodilla de un albañil.....	1110
35. He oído hablar de descamación.....	1116
36. Eritema figurado, ¿con cuál te quedas?.....	1123





Contenido

37. Lo que las vesículas esconden.....	1129
38. Dermatitis ampollosa sin ampollas clínicas con buena respuesta a rituximab.....	1136
39. Cuando las axilas raspan.....	1143
40. Pelo en el cuello	1151
41. Vesículas y costras en un niño: no siempre es culpa del herpes.....	1156
42. Defecto en el estrato córneo	1163
43. Lesiones eritematosas, ectropión y queratodermia palmoplantar	1170
44. Placa amarillenta congénita en un bebé	1177
45. ¿Un simple hematoma?	1183
46. Papulosis de células claras	1189
47. Pitiriasis rubra pilar circunscrita, no es psoriasis todo lo que parece.....	1195
48. Cabello frágil heredado	1201
49. Lesiones purpúricas anulares: un cuadro clínico característico	1208
50. Placas eritematosas lineales con distribución en espejo	1215





Miscelánea

01

Máculas hiperpigmentadas y edemas

Ana Medina Fernández

Pilar Luque Varela

Gustavo Guillermo Garriga Martina

Ricardo Juan Bosch García



Anamnesis*Antecedentes personales*

- No alergias medicamentosas conocidas.
- No enfermedades previas.
- No intervenciones quirúrgicas previas.
- No tratamiento habitual.

Enfermedad actual

Paciente de 63 años que consulta por cuadro de edemas en miembros inferiores de 1 mes de evolución que comenzaron de forma progresiva. Se asocia a la aparición de exantema macular de coloración parduzca en espalda y glúteos ligeramente pruriginosa. Se acompaña de fiebre y sudoración nocturna. No pérdida de peso ni hiporexia. No náuseas, vómitos ni diarrea. Presenta disnea de moderados esfuerzos. No ortopnea ni disnea paroxística nocturna. No dolor torácico, tos ni expectoración. No artralgias. No ha tenido contacto con medio rural ni animales. Niega ingesta de alimentos en mal estado.

Exploración física

Buen estado general. Consciente, orientado y colaborador. Normohidratado y normoperfundido. Eupneico en reposo. Auscultación cardiorrespiratoria: tonos rítmicos sin soplos. Murmullo vesicular sin ruidos sobreañadidos. Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación. No masas ni megalias. No signos de irritación peritoneal.



Se observan máculas parduzcas de forma redondeada distribuidas en región dorsal y zona glútea. No asocian descamación (**Figura 1**).

Miembros inferiores: edema con fóvea e induración hasta tercio medio de muslos sin signos de insuficiencia venosa crónica o trombosis. Pulsos pedios e inguinales conservados. Signo de Hommans negativo.

Exploraciones complementarias

- Analítica de sangre: Hemograma normal destacando una leucocitosis de 12970 con eosinofilia de 4040. No alteraciones de la coagulación. Bioquímica: función renal normal con filtrado >90. Iones en rango. Transaminasas normales. PCR: 69,5.
- Rx Tórax: ICT <55% sin infiltrados ni condensaciones. Senos costofrénicos libres.
- Ecodoppler: no trombosis de cava, ilíaca ni sector femoropoplíteo o distal. No flebolitos, sinequias, ni insuficiencias profundas. Edema linfático claro bilateral.
- Biopsia piel espalda: marcada esclerosis del colágeno dérmico profundo y de tejido subcutáneo con celularidad inflamatoria y abundantes eosinófilos.
- Biopsia fascia espalda: marcada esclerosis del colágeno y abundante celularidad inflamatoria con marcada presencia de eosinófilos (**Figura 2**).
- Frotis de sangre y citometría de flujo: aumento de eosinófilos maduros, sin células displásicas. Body-TAC: sin alteraciones.



Diagnóstico

Fascitis eosinofílica.

Tratamiento

- Deflazacort 70 mg/día.

Tras la escasa mejoría con corticoides se decidió cambiar el tratamiento:

- Deflazacort 60 mg/día.
- Metotrexato 10 mg: una inyección semanal. 1 comprimido de ácido fólico 10 mg al día siguiente.

Evolución

Se evalúa al paciente al mes siguiente al inicio del tratamiento corticoideo, refiriendo escasa mejoría. Se decide añadir metotrexato. Se vuelve a evaluar al paciente 1 mes después del cambio de tratamiento y refiere mejoría de la induración en miembros inferiores con menor sensación de tirantez. Las máculas hiperpigmentadas no han desaparecido completamente.



Comentario

La fascitis eosinofílica o síndrome de Shulman es una enfermedad poco frecuente incluida dentro de los síndromes esclerodermiformes¹. Aunque su etiología y patogenia no está clara se considera asociada a ciertos factores desencadenantes como la realización de ejercicio intenso, diversas enfermedades hematológicas², fármacos como estatinas; enfermedades autoinmunes como tiroiditis de Hashimoto² o lupus. Lo más destacado es la afectación cutánea. En la fase inicial aparece eritema y linfedema de miembros o tronco. Posteriormente se produce engrosamiento de la fascia subcutánea dando lugar al endurecimiento de la piel³. Es muy característica la eosinofilia en sangre durante las primeras fases, aunque su presencia disminuye en estadios avanzados⁴. Otras manifestaciones incluyen artritis y miositis⁵, que no presentaba nuestro paciente. El diagnóstico se realiza mediante biopsia profunda de piel, llegando hasta la fascia⁶. El tratamiento principal se realiza con corticoides a dosis de 1-1,5 mg/kg/día. En pacientes con escasa mejoría de síntomas se añaden dosis bajas de metotrexato al tratamiento corticoideo⁷. Habitualmente la evolución es buena con el tratamiento consiguiendo remisión duradera de la enfermedad.





01

Miscelánea



Figura 1.
Máculas de coloración
parduzca distribuidas
por espalda.



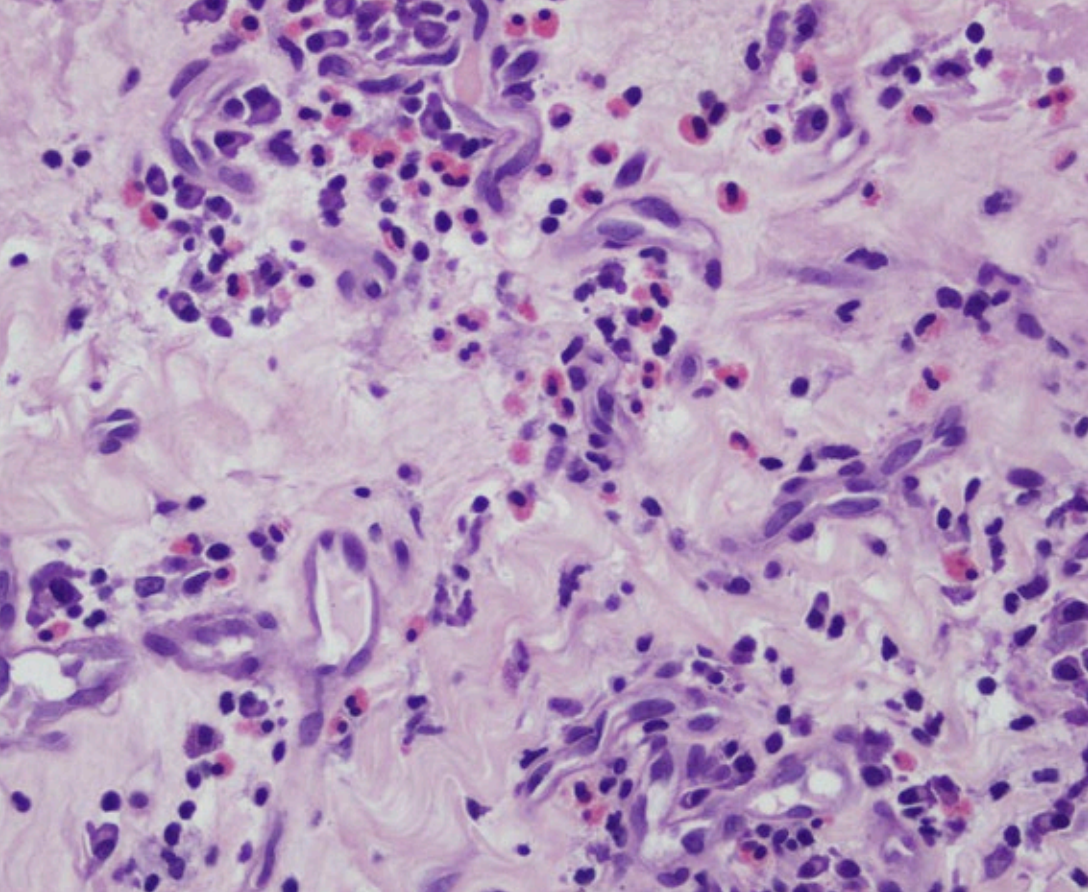


Figura 2.
Biopsia de fascia
con tinción H-E que
demuestra la presencia
de abundantes
eosinófilos.





01

Miscelánea

Bibliografía

1. Pinal-Fernandez I, Selva-O' Callaghan A, Grau JM. Diagnosis and classification of eosinophilic fasciitis. *Autoimmun Rev.* 2014; 13:379. doi:10.1016/j.autrev.2014.01.019
2. Farrell AM, Ross JS, Bunker CB. Eosinophilic fasciitis associated with autoimmune thyroid disease and myelodysplasia treated with pulsed methylprednisolone and antihistamines. *Br J Dermatol.* 1999; 140:1185.
3. Ihn H. Eosinophilic fasciitis: From pathophysiology to treatment. *Allergol Int.* 2019; 68(4):437-439. doi:10.1016/j.alit.2019.03.001
4. Falanga V, Medsger TA Jr. Frequency, levels, and significance of blood eosinophilia in systemic sclerosis, localized scleroderma, and eosinophilic fasciitis. *J Am Acad Dermatol.* 1987; 17:648. doi:10.1016/S0190-9622(87)70251-5
5. Liu Y, Zeng Y, Xie Y, Gao L, Chu H, Xiao Z et al. Eosinophilic fasciitis associated with myositis: Report of four cases and review of the literature. *Australas J Dermatol.* 2019; 60(3): 227-231. doi:10.1111/ajd.12973
6. Long H, Zhang G, Wang L, Lu Q. Eosinophilic Skin Diseases: A Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2016; 50:189. doi:10.1007/s12016-015-8485-8
7. Lebeaux D, Francès C, Barete S, Wechsler B, Dubourg O, Renoux J et al. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease): new insights into the therapeutic management from a series of 34 patients. *Rheumatology (Oxford)* 2012; 51:557. doi:10.1093/rheumatology/ker366





Miscelánea

02

Engrosamiento cutáneo generalizado: un diagnóstico diferencial complejo

Ana Suárez Valle
Darío de Perosanz Lobo
Miguel Domínguez Santás
Montserrat Fernández Guarino



Anamnesis

Varón de 37 años con enfermedad de Hodgkin desde 2009, remitido a Dermatología por lesiones cutáneas generalizadas pruriginosas de semanas de evolución. Como antecedente de interés destaca un alotransplante de progenitores hematopoyéticos (alo-TPH) en 2011 tras fracaso de numerosas líneas de tratamiento, así como introducción de nivolumab cuatro meses antes del inicio de la clínica cutánea. No presentaba diarrea, ni otra sintomatología sistémica asociada. El paciente refería inicial engrosamiento y edematización de la piel del tronco con posterior diseminación hacia miembros, sin dificultad para la movilización articular.

Exploración física

En la exploración física se observaban placas híper e hipopigmentadas de patrón reticulado, superficie brillante y tacto indurado, que se extendían de forma generalizada sin afectar mucosas ni anejos (**Figura 1**). No alteraciones dermatoscópicas de los capilares de los lechos ungueales.

Exploraciones complementarias

En la analítica de sangre no destacaba ninguna alteración significativa. La TSH era normal y no mostraba datos de autoinmunidad (ANAS, antitopoisomerasa, anti RNP y anticentrómero negativos). La biopsia cutánea demostró esclerosis de la dermis profunda que se extendía hacia tejido celular subcutáneo, siendo el cuadro histológico superponible a una esclerodermia (**Figuras 2 y 3**).



Diagnóstico

Reacción esclerodermiforme inducida por nivolumab.

Tratamiento

Suspensión del fármaco y corticoterapia sistémica a dosis altas (hasta 1 mg/kg/día) con reducción gradual.

Evolución

El caso se estudió en sesión conjunta de Dermatología y Anatomía Patológica, concluyendo que podría tratarse de una reacción esclerodermiforme inducida por nivolumab. No obstante, la suspensión del fármaco y posterior tratamiento con corticoterapia sistémica apenas mejoró la clínica durante los sucesivos meses, apareciendo posteriormente afectación oftalmológica (síndrome seco) y pulmonar (bronquiolitis obliterante). El diagnóstico final fue de enfermedad injerto contra huésped (EICH) crónica, instaurándose tratamiento con fotoféresis extracorpórea con mejoría parcial.

Comentario

El nivolumab es un anticuerpo monoclonal dirigido contra el receptor de muerte programada 1 (PD-1) empleado como tratamiento en distintas neoplasias, como el melanoma o la enfermedad de Hodgkin. Sus efectos adversos inmunomediados a nivel cutáneo son todavía poco conocidos y pueden simular otras afecciones cutáneas.



Se han descrito cambios esclerodermiformes inducidos por anti PD1 (nivolumab, pembrolizumab, etc)^{1,2}. Entre sus características destacan su aparición tardía (6-11 meses)^{1,2}, la no aparición de datos de autoinmunidad en la analítica y su buena respuesta corticoterapia, a veces sin necesidad de discontinuar el tratamiento de inmunoterapia¹.

La EICH es una enfermedad multisistémica que puede afectar a cualquier órgano, siendo la piel el más frecuentemente afectado³. En la EICH crónica la afectación cutánea puede ser esclerodermiforme, llegando a ser indistinguible de otras patologías como la morfea, liquen escleroso o reacciones esclerodermiformes a fármacos⁴. Nuestro caso quiere destacar la dificultad inicial en la obtención del diagnóstico de certeza y la importancia de la instauración de un tratamiento precoz en ambas patologías para evitar las secuelas de la fibrosis residual.





02

Miscelánea



Figura 1.

Detalle de las placas
hiperpigmentadas zona
dorsal.



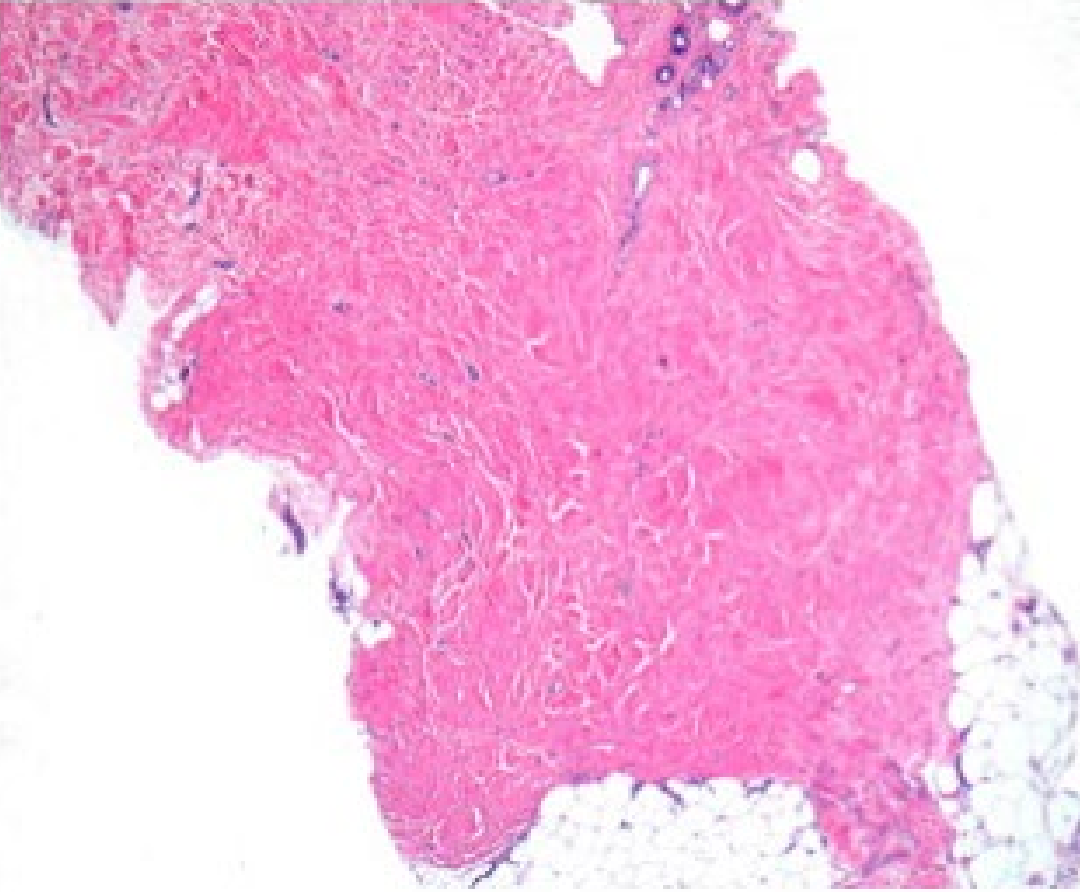


Figura 2.

Imagen histológica
H/E. Esclerosis dérmica
profunda con extensión
a los tabiques del tejido
conjuntivo.



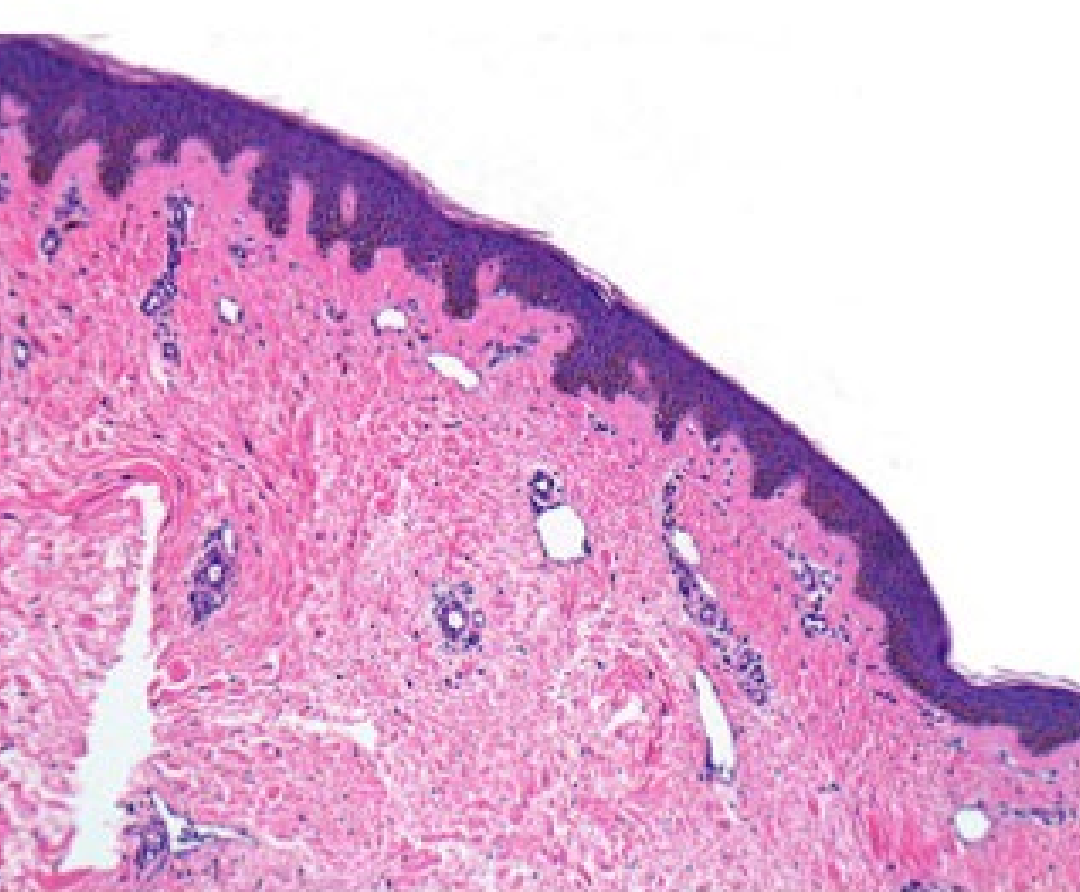


Figura 3.

Imagen histológica H/E.
Epidermis conservada
sin lesión de capa basal.





Bibliografía

1. Cho M; Nonomura Y Kaku Y; Nakabo S; Endo Y; Otsuka A; Kbashima K. Scleroderma-like syndrome associated with nivolumab treatment in malignant melanoma. *J. Dermatol.* 2018 Jun 4. doi:10.1111/1346-8138.14492
2. B. Joel Tjarks, MD; Amy M. Kerkvliet, MD; Ali D. Jassim, MD, PhD, Jonathan S. Bleeker, MD. Scleroderma-like skin changes induced by checkpoint inhibitor therapy. *J Cutan Pathol.* 2018 Aug;45(8):615-618. doi:10.1111/cup.13273
3. Schaffer, MD and Lorenzo Cerroni. Graft versus host disease. Edward W. Cowen. Jean L. Bologna, MD, Julie V. Dermatology. Elsevier. Fourth edition. 2017 . P: 753-760.
4. Ballester-Sánchez R, et al. Aproximación a la enfermedad injerto contra huésped cutánea. *Actas Dermosifilogr.* 2015. doi:10.1016/j.ad.2015.10.003





Miscelánea

03

Urticaria de difícil manejo en edad infantil

Andrea Huerta Vena
Mario Blanco-Calvo
Gloria Baeza-Hernández
Susana Córdoba-Guijarro



Anamnesis

Adolescente de 14 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias por lesiones pruriginosas evanescentes de 20 días de evolución. No asociaba edema de mucosas ni clínica sistémica. Su médico de familia había instaurado tratamiento con dexclorfeniramina 2 mg/8 horas, que por escasa respuesta es cambiado a rupatadina 10 mg/10 horas junto con un corticoide tópico de media potencia. Debido a la ausencia de mejoría, acude a Urgencias de Pediatría, donde se inicia tratamiento con bilastina 20 mg/12 horas, con persistencia de las lesiones tras varios días de tratamiento. Al cabo de 3 días, acude de nuevo a Urgencias de Dermatología, por escasa rentabilidad del tratamiento.

Exploración física

Presentaba buen estado general, y se encontraba afebril. Por toda la superficie corporal, se objetivaban de forma salpicada y asimétrica, múltiples placas eritematoedematosas, algunas con centro más pálido y cierta morfología anular (Figura 1).

Exploraciones complementarias

No fueron necesarias en Urgencias.

Diagnóstico

Brote de urticaria aguda.



Tratamiento

Se aumentó la dosis de bilastina (bilastina 40 mg/12 horas), y es dada de alta del Servicio de Urgencias de Dermatología.

Evolución

Al cabo de 24 horas acude de nuevo a Urgencias de Pediatría por dolor torácico. En los electrocardiogramas se objetivan extrasístoles ventriculares, por lo que se decide suspender bilastina e iniciar prednisona 30 mg diarios, hasta revisión en 48 horas en la consulta. En la revisión, el dolor torácico había remitido, pero mantenía las lesiones cutáneas, por lo que se decide ingresar a la paciente.

A lo largo del ingreso, la paciente presenta un episodio de angioedema con dificultad respiratoria asociada, que hace necesario instaurar metilprednisolona por vía intravenosa. Las extrasístoles ventriculares persistían en los electrocardiogramas basales, por lo que no parecían asociados a la toma de bilastina. No obstante, se decide tratar con loratadina sin superar la dosis licenciada (10 mg/24).

Todas las pruebas complementarias realizadas fueron normales: analítica de sangre con hemograma, bioquímica (incluyendo marcadores de autoinmunidad, triptasa, alfa-1-antitripsina, C1 inhibidor, IgE específica al látex), coagulación, proteinograma, serologías y radiografía de tórax. La biopsia cutánea fue compatible con el diagnóstico clínico de urticaria, y la inmunofluorescencia directa fue negativa.

La dosis de corticoides sistémicos se fue descendiendo paulatinamente, y fue posible dar de alta a la paciente al 8º día, con loratadina 10 mg/24 horas y prednisona 20 mg/24horas y un UAS7 de 25.



A la semana acude de nuevo a consulta de revisión. En este momento la paciente aún mantiene el tratamiento con el que fue dada de alta, y presenta un UAS7 de 24. Además, consulta por visión borrosa de 2 días de evolución, por lo que es derivada a Urgencias de Oftalmología, donde es diagnosticada de coriorretinopatía serosa central, secundaria a la terapia mantenida con corticoides sistémicos. Por todo ello se decide tratamiento con omalizumab, con rápida desaparición de la clínica cutánea tras la primera dosis, y sin aparición de efectos secundarios en un periodo de seguimiento de un año y dos meses. En este momento se ha conseguido reducir y espaciar la dosis a 150 mg cada 12 semanas.

Comentario¹

La urticaria crónica espontánea (UCE) es una patología habitual en el día a día de los dermatólogos, y que normalmente responde de forma óptima a tratamientos de perfil seguro, y ampliamente utilizados. Según las guías, el primer escalón terapéutico son los antihistamínicos de segunda generación a dosis estándar (aprobada en ficha técnica), que se cuadruplica si en 2-4 semanas el paciente persiste con la clínica. En la mayoría de los casos, se consigue la remisión de los síntomas con los antihistamínicos. El siguiente escalón terapéutico es el omalizumab, y si en 6 meses no se consigue un aceptable control de los síntomas, se plantea el tratamiento con ciclosporina, que actualmente es el último escalón de tratamiento por su peor perfil de seguridad con respecto a omalizumab. En ocasiones, el manejo de la UCE se complica por las características de los pacientes, y por aparición de efectos secundarios derivados del tratamiento instaurado.



En cuanto a los efectos secundarios de los antihistamínicos, siempre se tiene presente la posible prolongación del intervalo "QT", pero existe evidencia de otros posibles mecanismos de inducción de arritmias, los cuales no son bien conocidos, y tienden a olvidarse. Por otro lado, existen pocos estudios sobre la prevalencia y características de la UCE en niños, así como el tratamiento a seguir y el uso de omalizumab.

En la práctica clínica diaria a veces se complica el manejo de patologías frecuentes, y surgen problemas que no estamos acostumbrados a enfrentar. Presentamos el caso de una paciente con urticaria crónica espontánea en la que el manejo se complica ante la aparición de efectos secundarios derivados del tratamiento instaurado. A pesar de ser un efecto secundario poco frecuente, no debemos olvidar el potencial arritmogénico de los antihistamínicos, y que el tratamiento con corticoides sistémicos mantenido a largo plazo puede producir efectos adversos, a veces antes de lo que pensamos. El omalizumab parece ser una opción de tratamiento efectiva y segura también en niños.





03

Miscelánea



Figura 1.

Placas

eritematoedematosas,
algunas con centro
más pálido y cierta
morfología anular.





03

Miscelánea

Bibliografía

1. Zuberbier T, Aberer W, Asero R, et al. The EAACI/GA²LEN/EDF/WAO guideline for the definition, classification, diagnosis and management of urticaria. *Allergy*. 2018;73(7):1393-1414. doi:10.1111/all.13397





Miscelánea

04

Tatuajes en 3D

Ángela Navarro Gilabert
Fernando García Souto
Alba Crespo Cruz
Ana Isabel Lorente Lavirgen



Anamnesis

Varón de 36 años en seguimiento por melanoma de extensión superficial en región dorsal, estadio IIIA y BRAF mutado, que a los 2 meses de comenzar adyuvancia con dabrafenib y trametinib comienza con inflamación y descamación de los tatuajes del miembro superior e inferior izquierdos que se repetía en brotes. Describía como claro desencadenante la administración del tratamiento antiBRAF. Informó que no había tenido disnea, fiebre, artralgias, síntomas visuales u otra clínica sistémica.

Exploración física

Se apreciaban pápulas de carácter inflamatorio con descamación a lo largo de todo el tatuaje en miembro superior izquierdo, más visible al iluminarlo de forma tangencial (**Figura 1**). A su vez, presentaba nódulos subcutáneos eritematosos en el tatuaje del miembro inferior izquierdo (**Figura 2**). El resto de su examen físico fue normal.

Exploraciones complementarias

Se realizó exploración dermatoscópica de las lesiones junto con una analítica sin datos de inflamación. En el TAC de control no se apreciaban adenopatías.

Diagnóstico

Reacción granulomatosa al tatuaje tras tratamiento con antiBRAF y antiMEK.



Tratamiento

Indicamos corticoides tópicos de mediana potencia una vez al día cuando notara aumento del prurito y/o de la inflamación en los tatuajes.

Evolución

Mejoría parcial de la sintomatología e infiltración de los tatuajes. El cuadro cursaba en brotes con cada administración del antiBRAF.

Comentario

La terapia dirigida con inhibidores de BRAF es un tratamiento eficaz en pacientes con melanoma metastásico y BRAF mutado. Esta terapia se asocia a la aparición de carcinomas de células escamosas y queratoacantomas¹. Recientemente se han publicado en la literatura casos de reacciones cutáneas, algunas de tipo granulomatoso, inducidas por antiBRAF, como en nuestro paciente². Los síntomas consisten en una infiltración del tatuaje en forma de pápulas o placas, con eritema y prurito, y a veces cambios en la superficie con hiperqueratosis o descamación. Las propiedades inmunomoduladoras y la inhibición de BRAF y MEK pueden provocar una pérdida de la tolerancia a la tinta del tatuaje, lo que explica este tipo de reacciones³. Es posible que la aparición de estas reacciones granulomatosas indiquen una respuesta pronóstica positiva y no requieran tratamiento. La aparición de estas reacciones no obliga a la suspensión de la terapia dirigida, al presentar buen control sintomático y evolutivo con corticoterapia tópica y/o sistémica⁴.





Figura 1.

Aspecto granulomatoso y descamación superficial del tatuaje del miembro superior izquierdo.





Figura 2.
Nódulos subcutáneos
eritematosos y
descamación del tatuaje
del miembro inferior
izquierdo.





Bibliografía

1. Flaherty KT, Infante JR, Daud A, et al. Combined BRAF and MEK inhibition in melanoma with BRAF V600 mutations. *N Engl J Med.* 2012;367(18):1694-1703. doi:10.1056/NEJMoa1210093
2. Giet G, Lebas E, Rorive A, et al. Granulomatous Reactions from Tattoos Following BRAF Inhibitor Therapy. *Case Rep Dermatol.* 2019;11:101-107. doi:10.1159/000499959
3. Rohmer E, Scrivener JN, Schissler C, et al. Tattoo hypersensitivity reaction in a patient receiving combined BRAF and MEK inhibitors. *Ann Dermatol Venereol.* 2019;146(11):725-729. doi:10.1016/j.annder.2019.08.012
4. Park JJ, Hawryluk EB, Tahan SR, et al. Cutaneous granulomatous eruption and successful response to potent topical steroids in patients undergoing targeted BRAF inhibitor treatment for metastatic melanoma. *JAMA Dermatol.* 2014;150(3):307-311. doi:10.1001/jamadermatol.2013.7919





Miscelánea

05

La piel, un lenguaje de la genética

Begoña Udondo González del Tánago

Irune Méndez Maestro

Lander Peña Merino

Jesús Gardeázabal García



Anamnesis

Varón de 68 años con antecedentes de sigmoidectomía por un adenocarcinoma de sigma hace 14 años. Se realizó estudio genético por presentar historia clínica familiar de cáncer en la línea materna (**Figura 1**) siendo portador de la mutación (942+3) IVS5 + 3 A>T) en la línea germinal del gen MSH2. Al conocer el resultado del test genético se le intervino realizando una colectomía subtotal.

Desde entonces está en seguimiento por consejo genético desde donde le remiten a nuestra consulta de Dermatología por dos lesiones cutáneas. Una lesión en labio superior de tres semanas de evolución y otra lesión en ala nasal derecha de seis meses de evolución.

Exploración física

Se observa una lesión tumoral con ulceración central de 8 x 6 mm en el lado derecho del labio superior y una pápula amarillenta umbilicada de 3 mm en ala nasal derecha (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realiza:

Biopsia: extirpación lesión nariz: tumoración nodular formada por lóbulos de glándulas sebáceas que presenta células germinativas periféricas y sebocitos maduros en la porción central. Adenoma sebáceo. En las tinciones de inmunohistoquímica destaca la pérdida de expresión de MSH2-MSH6.



Biopsia: extirpación lesión labio superior: carcinoma epidermoide bien diferenciado con patrón arquitectural de queratoacantoma (**Figura 3**).

Diagnóstico

Síndrome de Muir-Torre (SMT).

Tratamiento

Tras la extirpación de ambas lesiones se programa seguimiento.

Evolución

Ha acudido regularmente a las consultas de Consejo Genético y de Dermatología con extirpación de otros tres adenomas sebáceos localizados en párpado inferior ojo derecho, labio superior izquierdo y supraciliar izquierdo.

Análítica sanguínea semestral con marcadores tumorales normales (CEA 1.2, Ca19.9 13, PSA 0.95).

Colonoscopia anual sin alteraciones.

TC estadiaje sin evidencia de enfermedad.



Comentario¹⁻¹¹

El síndrome de Muir-Torre es una variante fenotípica del síndrome de Lynch de herencia autosómica dominante causado por mutaciones en la línea germinal de los genes reparadores del ADN MSH2 (90%), MLH1 y MSH6. Se caracteriza por la asociación de neoplasias viscerales (lo más frecuente adenocarcinoma colorrectal y carcinoma de endometrio) y neoplasias sebáceas cutáneas (adenomas 68%, epitelomas 27%, carcinomas 30%) y/o queratoacantomas. El comportamiento de las neoplasias viscerales es menos agresivo que sus equivalentes esporádicos. Las neoplasias sebáceas son infrecuentes en la población general por lo que su hallazgo clínico puede ser sugestivo del SMT. Pueden estar presentes antes (6%), simultáneamente (22%) o después (56%) del desarrollo de una neoplasia visceral.

El diagnóstico de esta entidad se basa en la historia clínica personal o familiar de algún cáncer relacionado con el síndrome de Lynch, diagnóstico de una neoplasia sebácea antes de los 60 años o desarrollo de más de dos neoplasias sebáceas. Análisis histológico, tinciones de inmunohistoquímica, análisis de microsatélites, análisis genético mutación genes reparadores ADN. Requiere seguimiento para despistaje de cáncer con colonoscopias anuales empezando a los 25-30 años de edad. Es importante el conocimiento de esta genodermatosis ya que la presencia de tumores sebáceos en la piel puede ser marcador de una neoplasia visceral muchas veces “oculta” con relevancia clínica para el paciente y sus familiares.





Figura 1.

Historia familiar
(paciente del caso
clínico señalado con
una flecha).

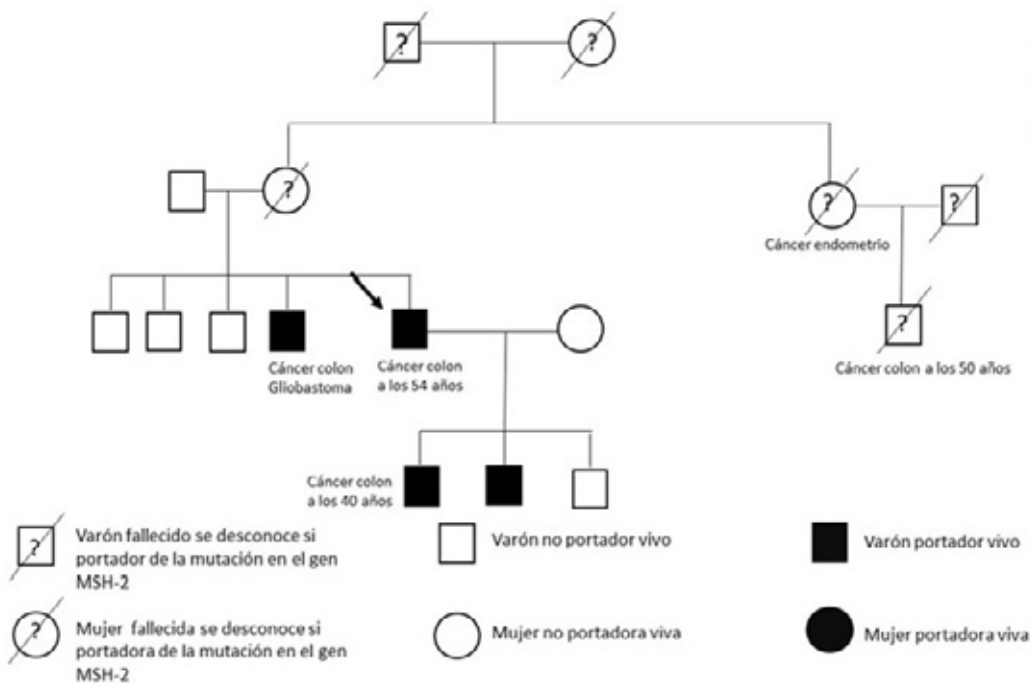




Figura 2.
Lesión tumoral con
ulceración central en
el lado derecho del
labio superior y pápula
amarillenta umbilicada
en ala nasal derecha.



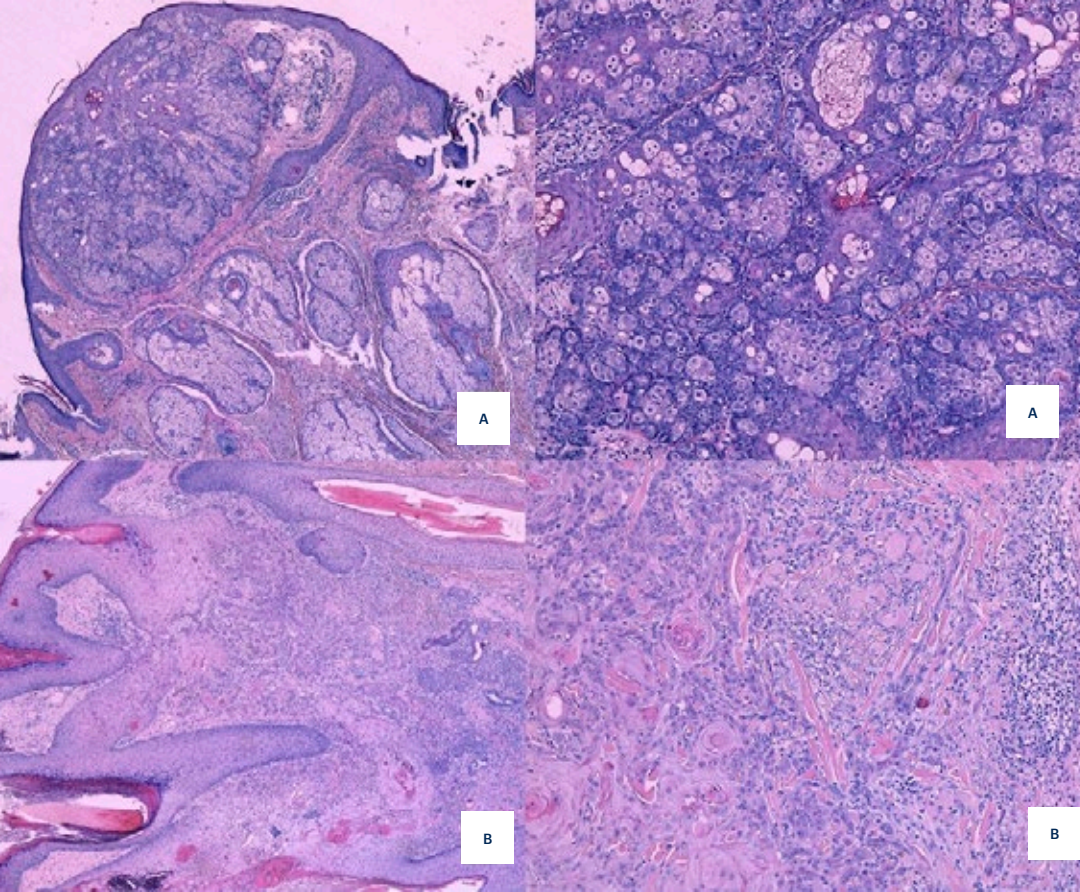


Figura 3.

Biopsia hematoxilina-eosina.

A) Adenoma sebáceo
(lesión nariz).

B) Carcinoma epidermoide
bien diferenciado con
patrón arquitectural de
queratoacantoma (lesión
labio superior).





Bibliografía

1. Le S, Ansari U, Mumtaz A, Malik K, Patel P, Doyle A, Khachemoune A. Lynch Syndrome and Muir-Torre Syndrome: An update and review on the genetics, epidemiology, and management of two related disorders. *Dermatol Online J.* 2017 15; 23(11).
2. John AM, Schwartz RA. Muir-Torre syndrome (MTS): An update and approach to diagnosis and management. *J Am Acad Dermatol.* 2016; 74(3):558-566. doi:10.1016/j.jaad.2015.09.074
3. Kyriakou A., Galanis N., Stavride E., Patsatsi A., Lazaridou E., Tsiroidis E. Sebaceous neoplasms: Just the thin end of the wedge. *Clin Case Rep.* 2020; 8(2):393-395. doi:10.1002/ccr3.2627
4. Burris CKH., Rodriguez ME, Raven ML, Reddy DN, Xu YG, Wiggs JL, Potter HD, Albert DM. Muir-Torre Syndrome: The importance of a Detailed Family History. *Case Rep Ophthalmol.* 2019; 10(2): 180-185. doi:10.1159/000500662
5. Ponti G, Pellacani G, Seidenari S, Pollio A, Muscatello U, Tomasi A. Cancer-associated genodermatosis: skin neoplasms as clues to hereditary tumor syndromes. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2013 Mar; 85(3):239-56. doi:10.1016/j.critrevonc.2012.07.001
6. Ko CJ. Muir-Torre syndrome: Facts and controversies. *Clin Dermatol.* 2010; 28(3):324-9. doi:10.1016/j.clindermatol.2009.07.001
7. Jones B, Oh C, Mangold E, Egan CA. Muir-Torre syndrome: Diagnostic and screening guidelines. *Australas J Dermatol.* 2006; 47(4):266-9. doi:10.1111/j.1440-0960.2006.00292.x
8. Ponti G, Ponz de Leon M. Muir-Torre syndrome. *The Lancet Oncology.* 2005, 6(12) :980-87. doi:10.1016/S1470-2045(05)70465-4
9. Mintsoulis D, Beecker J. Muir-Torre syndrome. *CMAJ.* 2016 15; 188(5). doi:10.1503/cmaj.150171
10. Adan F, Crijns MB, Zandstra WSE, Bekkenk MW, Bleeker FE, Dekker E, Van Leerdam ME. Cumulative risk of skin tumours in patients with Lynch syndrome. *Br J Dermatol.* 2018; 179(2):522-523. doi:10.1111/bjd.16552
11. Ferreora I, Wiedemeyer K, Demetter P, Adams DJ, Arends MJ, Brenn T. Update on the pathology, genetics and somatic landscape of sebaceous tumours. *Histopathology.* 2019. doi:10.1111/his.14044





Miscelánea

06

Descamación palmoplantar desde la primera infancia

Belén Pinilla Martín
Fátima Tous Romero
Héctor Muñoz González
Sara Isabel Palencia Pérez



Anamnesis

Mujer de 8 años que fue remitida al Servicio de Dermatología por presentar descamación en palmas y plantas de forma continua desde la primera infancia. Los padres de la paciente referían empeoramiento de la clínica coincidiendo con episodios infecciosos intercurrentes (como infecciones de vías respiratorias altas banales). La paciente había realizado previamente tratamiento con corticoterapia tópica en ciclos cortos durante años y era usuaria habitual de emolientes con control parcial de las lesiones en ambos casos. Por otro lado, nuestra paciente no presentaba otros antecedentes médicos de interés, sus padres no eran consanguíneos y tenía un hermano sano.

Exploración física

En la exploración física se observaba descamación en grandes láminas tanto en el dorso de las falanges distales como en las caras laterales de los dedos de las manos (**Figura 1**) y los pies (**Figura 2**), respetando las uñas. Bajo la descamación se objetivaba eritema bien delimitado. Nuestra paciente presentaba, además, pelo ralo sin observarse áreas de alopecia. No objetivamos otras lesiones cutáneas en la exploración física completa.

Exploraciones complementarias

Bajo anestesia local se realizó una biopsia en la cara lateral de la mano izquierda, donde se observaba hiperqueratosis e hipergranulosis sin otros signos de especificidad. Se realizó la secuenciación masiva del exoma completo para genes implicados en trastornos de la queratinización y síndromes de descamación acral en el que no se detectaron mutaciones.



Diagnóstico

A pesar del resultado inconcluyente del estudio genético, tanto la clínica como la biopsia realizada eran compatibles con el síndrome de descamación de la piel acral.

Tratamiento

La paciente ha recibido tratamiento sintomático con tacrólimus tópico, toxina botulínica, isotretinoína y re-PUVA con escaso beneficio, por lo que se decidió suspender todo tratamiento salvo el uso habitual de emolientes.

Evolución

Actualmente la paciente sigue presentando las lesiones en manos y pies, que sabe manejar en los momentos de empeoramiento con su crema hidratante habitual.

Comentario¹⁻³

El síndrome de descamación de la piel acral es una genodermatosis de herencia autosómica recesiva causado por la mutación de distintos genes implicados en la estabilización de la capa córnea. Se manifiesta en los primeros años de vida con el desarrollo de ampollas y descamación con fondo eritematoso sin presentar o, si lo hace, de forma leve, hiperqueratosis palmoplantar. Se han descrito varias mutaciones asociadas a este síndrome, relacionadas con el proceso de cornificación: gen de la transglutaminasa 5 y de la cistatina A.



Aunque la cobertura del análisis del exoma de nuestra paciente para los genes descritos es prácticamente completa no hemos encontrado mutación que justifique el cuadro de la paciente, lo cual no descarta el diagnóstico. Al ser una enfermedad genética el tratamiento es sintomático con emolientes y mediante la evitación de los desencadenantes. En nuestra paciente, el tratamiento no ha resultado efectivo por lo que se consensó con ella y con sus padres el seguimiento clínico y el uso de emolientes.





Figura 1.
Lesiones de las manos de nuestra
paciente.





Figura 2.
Lesiones de los pies de nuestra
paciente.





Bibliografía

1. Cassidy AJ, et al. A homozygous missense mutation in TGM5 abolishes epidermal transglutaminasa 5 activity and causes acral peeling skin syndrome. *Am J Hum Genet.* 2005;77:909-17. doi:10.1086/497707
2. Szczecinska W, et al. Under-recognition of acral peeling skin syndrome: 59 new cases with 15 novel mutations. *Br J Dermatol.* 2014;171:1206-10. doi:10.1111/bjd.12964
3. Muttardy K, et al. Acral peeling skin syndrome associated with a novel CSTA gene mutation. *Clin Exp Dermatol.* 2016;41:394-8. doi:10.1111/ced.12777





Miscelánea

07

Bebé con placas eritematodescamativas generalizadas

Borja Gómez Vila
Marc Mir Bonafè
Javier Aubán Pariente
Cristina Galache Osuna



Anamnesis

Paciente de 19 meses, sin antecedentes familiares ni personales de interés, derivado a Dermatología con sospecha de psoriasis, presentando una erupción cutánea de 1 mes de evolución con prurito asociado, que no respondía a corticoides orales.

Exploración física

Presentaba placas eritematodescamativas de forma generalizada, con cierta tonalidad anaranjada y con algunos islotes de piel respetada (**Figura 1**). No afectación de mucosas ni palmas y plantas.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia mediante punch de una placa en zona glútea. En la histología destacaba una acantosis irregular y paraqueratosis marcada a nivel del orificio de salida folicular (**Figura 2**).

Diagnóstico

En este contexto clínico e histológico se diagnosticó al paciente de pitiriasis rubra pilaris clásica juvenil.

Tratamiento

Se optó por un tratamiento conservador por preferencia de los padres, alternando 2 veces a la semana clobetasol crema, hidrocortisona crema y baños con coaltar.



Evolución

Se presentó una mejoría progresiva en los siguientes meses, con placas menos engrosadas y de aspecto más parduzco, desaparición de la descamación y disminución considerable de prurito.

Comentario^{1,2}

Pitiriasis rubra pilaris (PRP) es el nombre dado a un grupo de trastornos papuloescamosos clínicamente similares poco frecuentes. Se clasifica en 6 tipos diferentes según la edad de comienzo y la distribución y tipo de lesiones cutáneas. La PRP tipo III o clásica juvenil se caracteriza por la aparición de papulas perifoliculares y placas rojoanaranjadas que comienzan en cabeza y cuello y descienden en sentido caudal, dejando islotes de piel respetada. Este tipo representa el 10% de los casos.

Los hallazgos histológicos no son patognomónicos, pero son típicos y permiten la discriminación de psoriasis y otras causas de eritrodermia. Un rasgo típico que no observamos en nuestra biopsia es el llamado patrón en damero, que consiste en alternancia entre paraqueratosis y ortoqueratosis.

La gran mayoría PRP tipo III muestran curación espontánea en 1 o 2 años. Debido a esta tendencia algunos autores defienden el tratamiento sintomático conservador con tópicos. Otros autores defienden el uso de retinoides, especialmente isotretinoína, como primera línea de tratamiento.





Figura 1.

Paciente en la primera consulta, presenta placas con distintos grados de exfoliación, los islotes de piel respetada suelen dar pistas.



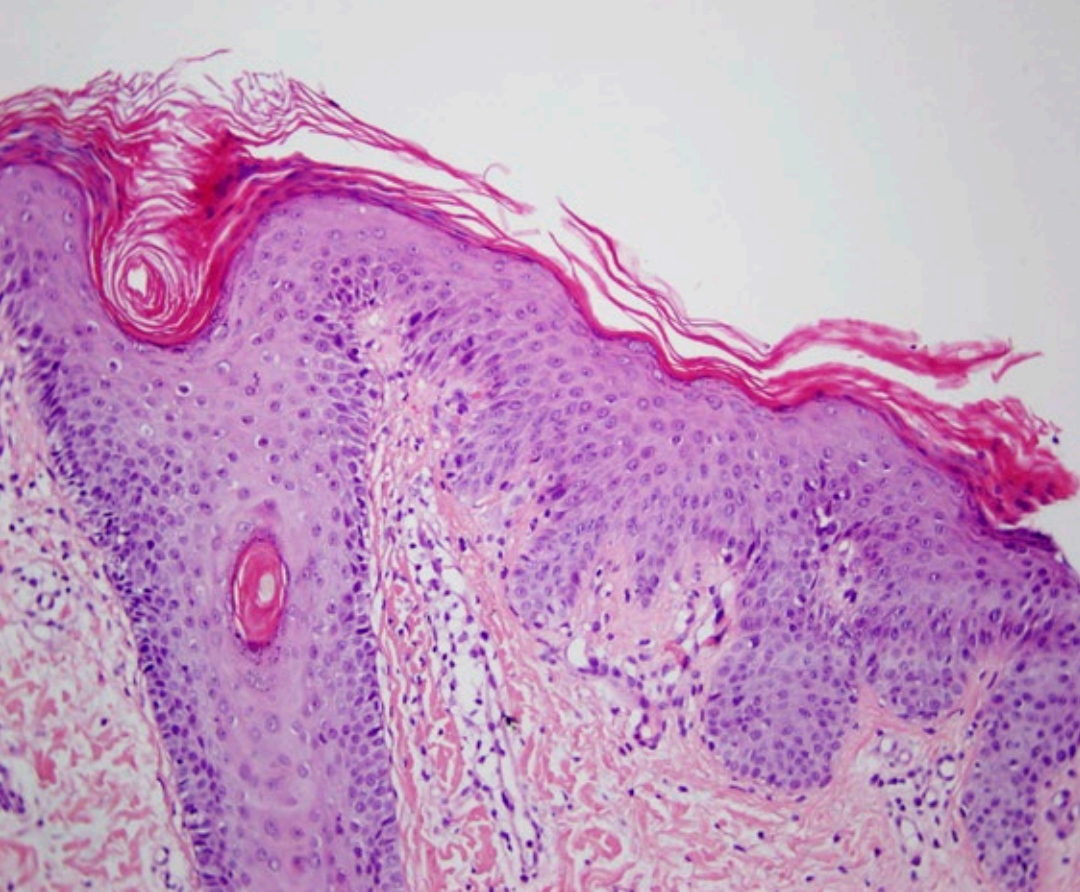


Figura 2.

En la histología se observó un montículo de paraqueratosis a nivel de orificio e infundíbulo folicular, acantosis irregular con discreta espongirosis y un leve infiltrado perivascular linfocitario.





Bibliografía

1. Wang D, Chong VC-L, Chong W-S, Oon HH. A Review on Pityriasis Rubra Pilaris. Am J Clin Dermatol. 2018 Jun 4;19(3):377-90. doi:10.1007/s40257-017-0338-1
2. Allison DS, El-Azhary RA, Calobrisi SD, Dicken CH. Pityriasis rubra pilaris in children. J Am Acad Dermatol. 2002;47(3):386-9. doi:10.1067/mjd.2002.124619





Miscelánea

08

Lesiones faciales periorificiales en un paciente adulto: un reto terapéutico

Clara Chiloeches Fernández
Lucía Quintana Castanedo
Eloy José Tarín Vicente
Natalia Hernández Cano



Anamnesis

Varón de 37 años que acudió a Urgencias por lesiones pruriginosas localizadas en la zona peribuca y periocular de 15 días de evolución. El paciente había tratado con metilprednisolona al 0,1% en crema por indicación de su médico de atención primaria sin mejoría. A la anamnesis negaba episodios de *flushing*, empeoramiento con el calor o con los cambios de temperatura.

Exploración física

A la exploración se observaban pápulas eritematosas, algunas de coloración violácea en la región perioral y en los párpados superiores e inferiores de distribución simétrica. No presentaba telangiectasias ni eritema facial.

Exploraciones complementarias

El estudio histológico mostró un infiltrado mixto de histiocitos, células gigantes multinucleadas y linfocitos entre los folículos pilosos, compatible con una dermatitis granulomatosa. No se observaba necrosis caseosa. Debido al resultado histológico se realizó un análisis con hemograma, bioquímica, perfil hepático y perfil inmunológico y ECA en el que no se encontraron alteraciones. El Mantoux fue negativo y la radiografía de tórax no mostró infiltrados en el parénquima pulmonar ni adenopatías.



Diagnóstico

Dermatitis periorifical granulomatosa (DPG).

Tratamiento

Se inició tratamiento con pimecrólimus 0,1% en crema dos veces al día sufriendo un empeoramiento a las 3 semanas. Se realizó cambio a metronidazol tópico sin respuesta y posteriormente a doxiciclina oral 100 mg/24 h durante un mes sin mejoría, por lo que se añadió prednisona a dosis de 0,3 mg/kg en pauta descendente durante 3 semanas con mejoría del 50% de las lesiones pero persistencia en párpados (**Figura 1**). Basándonos en las similitudes de la DPG y la rosácea granulomatosa realizamos tratamiento con ivermectina oral con dos dosis de 200 microgramos/kg separadas entre sí por dos semanas, con completa resolución de las lesiones a los 20 días tras la finalización del tratamiento (**Figura 2**).

Comentario¹⁻³

La dermatitis periorifical granulomatosa (DPG) es una variante de dermatitis perioral típica de pacientes prepúberes y adolescentes, siendo su aparición infrecuente en la edad adulta. Se presenta como pápulas monomorfas acompañadas de sensación de escozor y localizadas alrededor de la boca, los ojos, la nariz e incluso se ha descrito su diseminación extrafacial (cuero cabelludo, cuello, tronco, genitales...). Su etiología es desconocida, aunque se ha relacionado con el uso de corticoides tópicos, inhalados y cosméticos, además comparte con la rosácea la implicación del *Demodex folliculorum*.



En la biopsia se observa un infiltrado granulomatoso en la dermis y en el tejido celular subcutáneo compuesto por histiocitos, linfocitos y células gigantes multinucleadas con focos de necrosis pero sin necrosis caseosa. El diagnóstico diferencial se realiza con el lupus milia diseminado facial, la sarcoidosis maculopapulosa y la rosácea granulomatosa. A pesar de que se trata de una enfermedad autolimitada, hay diversos tratamientos que han demostrado acortar el curso de la enfermedad y evitar así las posteriores cicatrices. El tratamiento de elección son las tetraciclinas en mayores de 8 años y los macrólidos en menores de 8 años o mujeres embarazadas. Para casos recalcitrantes se puede utilizar isotretinoína. Se puede utilizar terapia adyuvante con pimecrólimus, ácido azelaico, metronidazol o adapaleno entre otros. La ivermectina tópica y oral se utiliza como tratamiento para la rosácea, sin embargo, la implicación del *Demodex* en ambas entidades podría explicar la buena respuesta tanto en los pacientes con DPG y los pacientes con rosácea .





Figura 1.
Pápulas monomorfas
eritematovioláceas
en párpados y
región periorcular de
disposición simétrica.





08

Miscelánea



Figura 2.

Se observan máculas de coloración parduzca en región periorcular correspondientes a hiperpigmentación posinflamatoria residual tras el tratamiento con ivermectina oral.





Bibliografía

1. Zhang Z, Li H, Zhang H, Gu Y, Yu H, Yao Z. Excellent response to oral clarithromycin in a patient with severe childhood granulomatous periorificial dermatitis with neck involvement. *J Dermatol [Internet]*. [citado 17 de abril de 2020];n/a(n/a). doi:10.1111/1346-8138.15324
2. Goel NS, Burkhart CN, Morrell DS. Pediatric Periorificial Dermatitis: Clinical Course and Treatment Outcomes in 222 Patients. *Pediatr Dermatol*. 2015;32(3):333-6. doi:10.1111/pde.12534
3. Noguera-Morel L, Gerlero P, Torrelo A, Hernández-Martín Á. Ivermectin therapy for papulopustular rosacea and periorificial dermatitis in children: A series of 15 cases. *J Am Acad Dermatol*. marzo de 2017;76(3):567-70. doi:10.1016/j.jaad.2016.10.034





Miscelánea

09

Unos huevos de rana en tórax posterior de niña

Claudia Olmos Nieva

José Castiñeiras González

Héctor Perandones González

María Sonsoles Delgado Vicente



Anamnesis

Niña de 12 años, que presenta desde los 2 años de edad lesiones vesiculares en región escapular izquierda que se ha mantenido estable en el tiempo. No le produce molestias. Sin alteraciones en el desarrollo.

Exploración física

Lesiones vesiculares agrupadas, algunas claras y otras hemorrágicas en región escapular izquierda (Figuras 1 y 2).

Exploraciones complementarias

- Hemograma y bioquímica básica sin hallazgos reseñables.
- Ecografía Doppler: en región dorsal, infraescapular izquierda en el tejido celular subcutáneo, se observa imagen de contorno irregular que presenta áreas anecogénicas compatibles con canales vasculares tortuosos, identificando en algunos de ellos señal de flujo en el estudio con eco-Doppler, compatible con malformación vascular de bajo flujo.
- Resonancia Magnética Nuclear: en el tejido celular subcutáneo, sin extensión profunda, se observa una lesión de contornos lobulados y señal heterogénea con lóbulos grasos incluidos y lóbulos muy hiperintensos en T2, compatible con malformación vascular.

Diagnóstico

Malformación linfática microquística.



Tratamiento

No ha requerido tratamiento.

Evolución

Las lesiones se han mantenido estables, no ha tenido episodios de sobreinfección ni ha necesitado tratamiento.

Comentario¹⁻³

La malformación linfática (ML) corresponde a una anomalía del desarrollo de los vasos linfáticos, los cuales se encuentran dilatados y llenos de linfa, formando quistes de tamaño variable. Representan el 4% de todas las malformaciones vasculares. El 80% de los casos se manifiestan durante los 2 primeros años de vida. Se clasifican en ML macroquística, microquística y mixta. La ML microquística o linfangioma circumscriptum es el tipo más frecuente, puede estar presente al nacer o aparecer en los primeros años de vida. Las localizaciones más frecuentes son las extremidades proximales, el tronco, la axila y la cavidad oral. Clínicamente, se presenta como un grupo de vesículas transparentes, translúcidas o hemorrágicas. El diagnóstico es en base a la sospecha clínica y se confirma por imágenes. La resonancia nuclear magnética (RNM) es el estudio de elección, especialmente cuando hay compromiso de otras estructuras vasculares, y para establecer la relación con estructuras vecinas. La regresión espontánea está descrita hasta el 6%, dependiendo de las series. Las complicaciones comprenden reacciones tipo erisipela o erupciones inflamatorias. El tratamiento, cuando es necesario, se realiza mediante escisión quirúrgica o agentes esclerosantes, sin embargo, las recurrencias son muy comunes.





Figura 1.

Lesiones vesiculares
agrupadas en región
escapular izquierda.





Figura 2.
Visión con mayor
aumento de lesiones
vesiculares en región
escapular izquierda.





Bibliografía

1. Barreau M, Domp martin A. Anomalías vasculares superficiales: malformaciones vasculares. EMC-Dermatología2017;51(1):1-10 [ArtículoE-98-745-B-10]. doi:10.1016/S1761-2896(16)82513-3
2. Sun R Wet al. Current status, pitfalls and future directions in the diagnosis and therapy of lymphatic malformation. J.Biophotonics.2017;e201700124. doi:10.1002/jbio.201700124
3. Ravindhra G. Ellurueta I. Lymphatic malformations: Diagnosis and management. Seminars in Pediatric Surgery23(2014)178-185. doi:10.1053/j.sempedsurg.2014.07.002





Miscelánea

10

Cuando la literatura es “limitada”

Cristina Salas Márquez
Diego Rodríguez Barón
Jessica Martín Vera
Juan Bosco Repiso Jiménez



Anamnesis

Mujer de 17 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, fototipo cutáneo 4 y sin medicación habitual. En seguimiento desde 2009 por urticaria crónica y desde 2016 por foliculitis en tronco. Presentaba lesiones asintomáticas puntiformes generalizadas con prurito ocasional, que rápidamente evolucionaban a costras con extensión progresiva desde el tronco a las extremidades y el cuello. Se instauró tratamiento antibiótico con doxicilina y ante falta de respuesta inició metotrexato 10 mg/semana con respuesta parcial, hiperpigmentación residual y abandono por intolerancia.

Exploración física

Pápulas lenticulares descamativas de predominio en tronco y raíz de miembros (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Estudio histológico compatible con pitiriasis liquenoide. Analítica con hemograma, bioquímica y serologías negativas, radiografía de tórax y ecografía de abdomen normales.

Diagnóstico

Pitiriasis liquenoide crónica.

Tratamiento

Acitretino 25 mg cada 24 h.



Evolución

Drástica y rápida mejoría únicamente presentando máculas asintomáticas con hiperpigmentación posinflamatoria (Figura 2). Se insistió en la necesidad de evitar embarazo hasta 3 años después de haberlo suspendido.

Comentario¹⁻³

La pitiriasis liquenoide es una dermatosis papuloescamosa de origen desconocido que afecta a niños y adultos jóvenes. Tiene una incidencia estimada de 5 casos por cada 1000 habitantes sin predilección racial o geográfica. En la pitiriasis liquenoide cónica (PLC) las lesiones se distribuyen en tronco, flexuras y raíces de miembros y aunque suelen ser escasamente sintomáticas, su cronicidad suele afectar a la calidad de vida de los pacientes. A pesar de que se trata de un trastorno benigno autolimitado la rara evolución a linfoma cutáneo obliga al seguimiento de los pacientes con las formas más prolongadas en el tiempo. No existe evidencia que demuestre la superioridad de unos tratamientos sobre otros siendo los más empleados la fototerapia con UVB de banda estrecha, antibióticos como la eritromicina y las tetraciclinas, y corticoesteroides tópicos. El metrotexato es un fármaco de segunda línea que suele ser eficaz a bajas dosis pero que en ocasiones es mal tolerado por los pacientes. Los retinoides orales son fármacos con demostrado efecto antiproliferativo sobre la epidermis que se han usado excepcionalmente en la PLC. La prescripción de estos fármacos se encuentra limitada en mujeres por su conocida teratogenicidad que, en el caso del acitretino, obliga a evitar el embarazo durante 3 años. La buena respuesta y la seguridad del fármaco lo posiciona como una opción a tener en cuenta en el tratamiento de la PLC.





Figura 1.

Pápulas lenticulares
descamativas de
predominio en tronco y
raíz de miembros





Figura 2.
Rápida mejoría
únicamente
presentando máculas
asintomáticas con
hiperpigmentación
posinflamatoria.





Bibliografía

1. Rev Chil Pediatr. 2015 Mar-Apr;86(2):121-5. doi:10.1016/j.rchipe.2015.04.024
2. Br J Dermatol. 2020 Feb 28. doi:10.1111/bjd.18977
3. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2019 Nov;33(11):2039-2049. doi: 10.1111/jdv.15813. Epub 2019 Aug 8. doi:10.1111/jdv.15813





Miscelánea

11

Hiperpigmentación por hidroxiclороquina

Daniel Falkenhain López
Rocío Gil Redondo
Paloma Arribas Granados
Esther de Eusebio Murillo



Anamnesis

Paciente mujer de 60 años, con antecedente personal a destacar de lupus eritematoso cutáneo a tratamiento desde hace 2 años con corticoides tópicos e hidroxicloroquina. Durante un visita de seguimiento clínico la paciente refirió estabilidad de las lesiones cutáneas propias del lupus, con buen control sintomático y sin brotes recientemente, pero aparición progresivamente a lo largo de los 3 meses previos de lesiones marronáceas oscuras asintomáticas en miembros inferiores de forma aislada. Negaba otra sintomatología acompañante, no inicio de fármacos no refería habituales previos al debut de la clínica cutánea ni otros desencadenantes recientes evidentes a la anamnesis.

Exploración física

Al explorar a la paciente se apreciaron lesiones en forma de máculas y anchas marronáceas grisáceas bilaterales en piernas, de predominio en área pretibial y de forma incipiente en región rotuliana, asimétricas y sin un claro patrón distributivo (**Figura 1**). No se observaron lesiones cutáneas a otro nivel ni alteraciones en mucosas.

Exploraciones complementarias

No se consideró necesaria la realización de pruebas complementarias.

Diagnóstico

Se estableció el diagnóstico clínico de hiperpigmentación secundaria a tratamiento con hidroxicloroquina.



Tratamiento

Se planteó la opción terapéutica de discontinuación del tratamiento crónico con hidroxicloroquina para intentar la regresión de las áreas de hiperpigmentación, pero a costa del riesgo de rebrote de su enfermedad lúpica. Finalmente se decidió conjuntamente con la paciente observación y vigilancia clínica de la progresión de las lesiones pigmentarias.

Evolución

Durante el seguimiento clínico de la paciente se objetivó un margen de estabilidad aceptable de las lesiones, priorizándose el adecuado control del lupus eritematoso cutáneo. No se detectaron lesiones de hiperpigmentación a otros niveles cutáneos ni mucosos.

Comentario¹⁻³

La hidroxicloroquina es un agente perteneciente al grupo de fármacos antipalúdicos de extendido uso en diferentes afectaciones cutáneas y reumatológicas, constituyendo uno de los pilares básicos del tratamiento de mantenimiento del lupus eritematoso. Aunque generalmente muy bien tolerada, no está exenta de efectos adversos; el más reconocido y severo es la retinopatía, que se presenta desde las fases iniciales del tratamiento, debiendo ser vigilada con controles periódicos oftalmológicos.



Sin embargo, otros efectos adversos han sido descritos, entre ellos diversas manifestaciones dermatológicas siendo la hiperpigmentación cutánea la segunda más frecuente, presente en el 7-30% de pacientes. Se trata de un efecto adverso tardío, de aparición tras meses-años de tratamiento. Afecta predominantemente a las uñas, piernas y mucosa oral. La única medida de eficacia demostrada es la retirada del fármaco.

En nuestra paciente la cronología, aspecto y distribución de las lesiones resultaban muy sugestivos, por lo que no se tomó biopsia. Se decidió optar por mantenimiento de la hidroxiclороquina de cara a priorizar el control de su lupus, con estabilidad tanto de éste como de las lesiones de hiperpigmentación.





Figura 1.

Se aprecian áreas de hiperpigmentación parcheada irregular en ambas regiones pretibiales, de coloración marrón grisácea, más acentuadas en pierna derecha.





Bibliografía

1. Sharma AN, Mesinkovska NA, Paravar T. Characterizing the adverse dermatologic effects of hydroxychloroquine: a systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2020 Apr 11. pii: S0190-9622(20)30564-8. doi:10.1016/j.jaad.2020.04.024
2. Horino T, Ichii O, Terada Y. Hydroxychloroquine-Associated Hyperpigmentation in Chilblain Lupus Erythematosus. *J Clin Rheumatol.* 2019 May 20. doi:10.1097/RHU.0000000000001061
3. Ivo R, Lopes CA, Reis R. Woman in grey: hydroxychloroquine-induced hyperpigmentation. *BMJ Case Rep.* 2018 Nov 28;11(1). pii: e227305. doi:10.1136/bcr-2018-227305





Miscelánea

12

El poder del hemograma

Darío de Perosanz Lobo
Patricia Burgos Blasco
Irene Carretero Barrio
Sonia Bèa Ardébol



Anamnesis

Mujer de 57 años con antecedentes de diabetes mellitus, artritis reumatoide y trombosis venosa profunda (TVP) anticoagulada con acenocumarol. Acudió a Urgencias por presentar desde hacía 2 semanas dolor, rigidez y sensación de inflamación progresivas en área de antebrazo derecho, que había llegado a limitar la movilización de la muñeca. No refería fiebre ni otra sintomatología sistémica; tampoco dolor a nivel de otras articulaciones.

Exploración física

Presentaba eritema y edema indurado difuso en toda la circunferencia del antebrazo derecho, sin fóvea, dolor ni aumento de temperatura local a la palpación (**Figura 1A**). No existían otras lesiones cutáneas ni compromiso de otras áreas.

Exploraciones complementarias

Debido al antecedente de TVP se solicitó una ecografía-Doppler al Servicio de Cirugía Vasculat, encontrándose un sistema venoso superficial y profundo permeable en el miembro superior derecho.

Se solicitó una analítica sanguínea que objetivó la presencia de una intensa eosinofilia, con 4.120 eosinófilos/ μL en el conteo absoluto (49% en el conteo relativo). Esto permitió sospechar una fascitis eosinofílica.

Se realizó una ecografía de alta resolución en la que se visualizó una fascia muscular engrosada de 2,5 mm, siendo lo normal alrededor de 0,5 mm (**Figura 2A**). Se tomó una biopsia cutánea en huso incluyendo fascia muscular en la que se objetivó un infiltrado inflamatorio perivascular con presencia de eosinófilos (**Figura 2B**). Sin embargo, no se observaba fascia muscular en la muestra.



Diagnóstico

La presencia de intensa eosinofilia junto con los hallazgos ecográficos y anatomopatológicos confirmaron el diagnóstico de fascitis eosinofílica (enfermedad de Shulman).

Tratamiento

Se instauró tratamiento con prednisona 1 mg/kg/día, con vigilancia estrecha del control glucémico, y posteriormente metotrexate a dosis de 20 mg semanales, descendiendo progresivamente la dosis de corticoide.

Evolución

La paciente desarrolló una franca mejoría clínica en las primeras semanas, desapareciendo el dolor, el edema y la induración dérmicas (**Figura 1B**), así como la eosinofilia periférica. Se realizó un estudio analítico de extensión en el que no se encontraron datos de otros trastornos asociados, más allá de su artritis reumatoide. Durante el seguimiento se realizaron ecografías seriadas que demostraron una normalización del grosor de la fascia muscular. El seguimiento se ha realizado durante un total de 6 meses en los que la paciente ha continuado asintomática y sin recidivas.



Comentario

La fascitis eosinofílica es un raro trastorno fibrosante de causa desconocida. Se caracteriza por el desarrollo súbito de edema y dolor en las extremidades, que en el transcurso de pocas semanas progresa a fibrosis de las áreas afectadas, con aspecto de “piel de naranja”¹. Aunque suele ser simétrica, existen casos unilaterales². El hallazgo de eosinofilia periférica es constante y permite sospechar la entidad³. El diagnóstico se confirma mediante biopsia cutánea profunda que incluya fascia muscular, en la que se observaría engrosamiento de la misma. Sin embargo, es frecuente que la fascia no llegue a visualizarse, debiendo entonces tomar una biopsia muscular. En nuestro caso, la visualización del engrosamiento fascial mediante ecografía cutánea permitió evitar la realización de una segunda biopsia incluyendo músculo, que habría podido asociar morbilidad en una paciente anticoagulada. Tanto la ecografía como la RMN son útiles en el diagnóstico y seguimiento de esta entidad⁴. El principal diagnóstico diferencial se realiza con otros trastornos esclerosantes, como la morfea y el liquen escleroso, y con la celulitis eosinofílica. Todas ellas carecen del compromiso de la fascia muscular⁵.





Figura 1A.

Presentación inicial, con eritema y edema indurado en antebrazo derecho.





Figura 1B.

Aspecto a la segunda semana de iniciado el tratamiento, con normalización del miembro afectado.



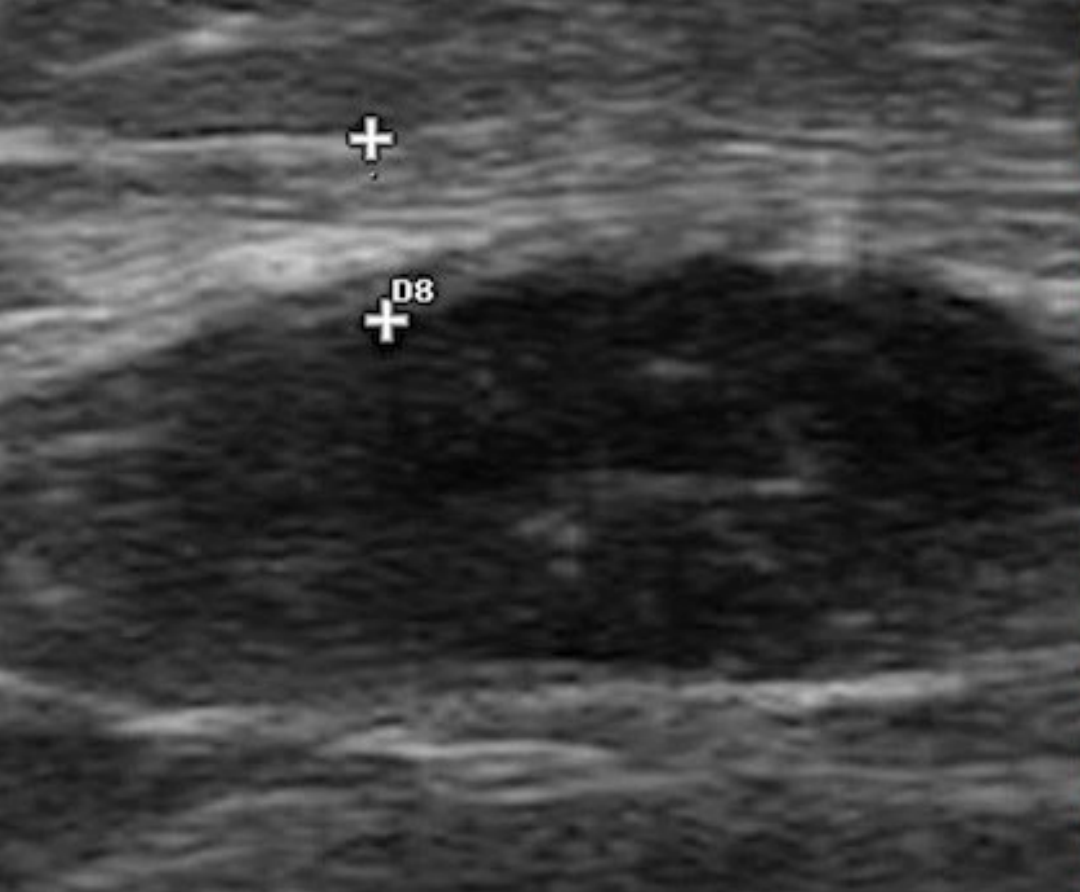


Figura 2A.
Ecografía de alta resolución de antebrazo derecho con sonda lineal de 16 MHz en modo B. Se observa la fascia muscular como una banda hiperecogénica delimitada por dos cruces, con un grosor de 2,5 mm.





Figura 2B.
Hallazgos
anatomopatológicos
(H-E x 20). Se
observa un infiltrado
linfoplasmocitario
perivascular e intersticial
a nivel de dermis
profunda y tejido
celular subcutáneo, con
presencia de eosinófilos
(remarcados con
circunferencias amarillas).





Bibliografía

1. Alexanian C, Cheng M, Kiuru M, Wang JZ, Le ST, Tartar DM. Eosinophilic fasciitis presenting as a unilateral, solitary plaque. *Dermatol Online J* 2019;25.
2. Jinnin M, Yamamoto T, Asano Y, Ishikawa O, Sato S, Takehara K, Hasegawa M, Fujimoto M, Ihn H. Diagnostic criteria, severity classification and guidelines of eosinophilic fasciitis. *J Dermatol* 2018;45:881-890. doi:10.1111/1346-8138.14160
3. Mertens JS, Seyger MMB, Thurlings RM, Radstake TRDJ, de Jong EMGJ. Morphea and Eosinophilic Fasciitis: An Update. *Am J Clin Dermatol* 2019;18:491-512. doi:10.1007/s40257-017-0269-x
4. Onajin O, Wieland CN, Peters MS, Lohse CM, Lehman JS. Clinicopathologic and immunophenotypic features of eosinophilic fasciitis and morphea profunda: A comparative study of 27 cases. *J Am Acad Dermatol* 2018;78:121-128. doi:10.1016/j.jaad.2017.06.148
5. Pousa-Martínez M, Ginarte M, Suárez-Peñaranda JM, Vázquez-Veiga H. Skin ultrasound is a useful tool for evaluating and monitoring eosinophilic fasciitis. *Int J Dermatol.* 2018;57:743-745. doi:10.1111/ijd.13986





Miscelánea

13

Unos abscesos un poco extraños

Elisa Hernández de la Torre Ruiz

Inmaculada Balaguer Franch

Ana Mateos Mayo

Minia Campos Domínguez



Anamnesis

Niño de 9 años con antecedentes personales relevantes de asma –en tratamiento con salmeterol/propionato de fluticasona inhalado y montelukast– y dermatitis atópica leve –sin tratamiento–. Acudía a consulta de Dermatología pediátrica remitido desde Urgencias por la presencia de lesiones peribucales de un mes de evolución. Por ese motivo había realizado tratamiento con metilprednisolona tópica, mupirocina y amoxicilina-clavulánico, sin mejoría. Coincidiendo con el inicio del cuadro, el paciente había tenido un orzuelo.

Exploración física

El paciente presentaba dos tipos de lesiones: por un lado, pápulas eritematosas de pequeño tamaño, monomorfas, en zona peribucal, perinasal y ambos párpados inferiores; por otro, dos nódulos de unos 12 mm, uno a cada lado de comisura bucal, y otro de unos 6 mm en comisura bucal derecha, por encima del de mayor tamaño, eritematovioláceos, de consistencia elástica (**Figura 1**). No se encontraron pústulas, comedones o telangiectasias. No se objetivó aumento de temperatura local o salida de material purulento en los nódulos. No lesiones oculares en el momento de nuestra exploración.

Exploraciones complementarias

Se solicitó ecografía de nódulos, siendo el resultado de los tres similar. Se objetivó la presencia de lesiones ovoideas, predominantemente hipoecoicas, con áreas hiperecoicas periféricas y en tejido celular subcutáneo. Abundante flujo con técnica Doppler, tanto arterial como venoso. No depósitos de calcio (**Figura 2**).



Diagnóstico

Dermatitis periorificial (DP) y granulomas asépticos faciales idiopáticos (GAFI).

Tratamiento

Dado el bajo peso del paciente (27 kg), junto con su edad, se decidió iniciar azitromicina jarabe (7 ml en desayuno), además de aplicación tópica en lesiones de pimecrolimus crema por las mañanas e ivermectina crema por las noches.

Evolución

Al mes de iniciar el tratamiento, presentaba importante mejoría de la dermatitis periorificial, manteniéndose similar los granulomas asépticos faciales idiopáticos.

Comentario¹⁻⁵

La DP y el GAFI son dos patologías infradiagnosticadas cuya etiopatogenia no está claramente establecida. Una posible hipótesis en ambas entidades, a priori más plausible en el caso del GAFI, es que se encuentren relacionadas con la rosácea infantil, especialmente con la rosácea ocular. Se basa en la habitual presencia de lesiones típicas de rosácea ocular (orzuelos, chalaciones, conjuntivitis, blefaritis...) en estos pacientes, así como la análoga anatomía patológica y la respuesta a similares tratamientos (tetraciclinas, macrólidos, ivermectina). La DP es más frecuente en pacientes con dermatitis atópica y se ha encontrado una estrecha relación con el uso de corticoides tópicos e inhalados.



El diagnóstico de estas patologías es fundamentalmente clínico, con un amplio diagnóstico diferencial. No es infrecuente confundir el GAFI con patología infecciosa o tumoral, con realización de pruebas complementarias invasivas o extirpaciones innecesarias. Por ello es especialmente interesante el uso de la ecografía en el estudio de esta entidad, encontrándose una lesión dérmica con bordes bien delimitados, con presencia en su fase activa de marcadores de inflamación (aumento del flujo sanguíneo, aumento de ecogenicidad perilesional...), que desaparecen en fases más avanzadas.

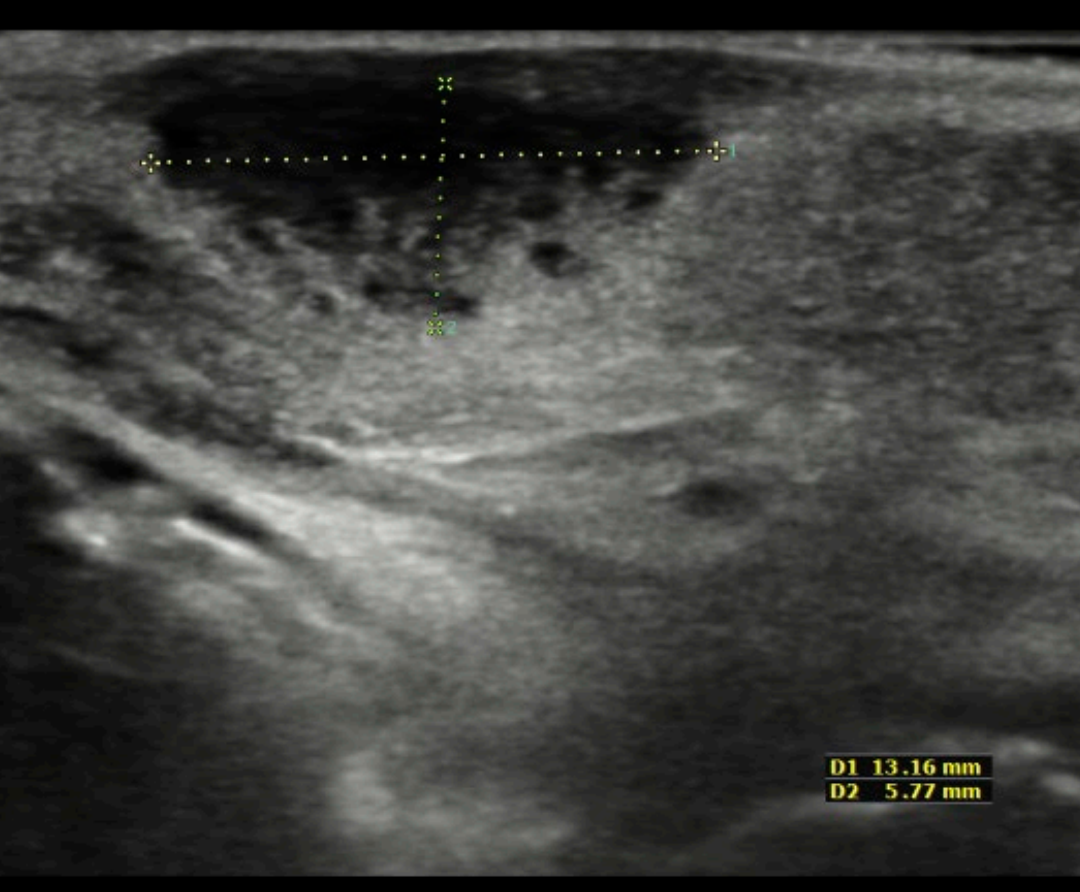




Figura 1.

Imagen clínica del paciente en primera valoración. Se observan pápulas eritematosas periorificiales y tres nódulos eritemato-violáceos.





D1 13.16 mm
D2 5.77 mm

13

Miscelánea



Figura 2.

Ecografía de nódulo de comisura bucal izquierda. Lesión ovoidea hipoeoica con áreas hiperecoicas en periferia y tejido celular subcutáneo.





Bibliografía

1. Prey S, Ezzedine K, Mazereeuw-Hautier J, Eschard C, Barbarot S, Boralevi F, et al. IFAG and childhood rosacea: A possible link? *Pediatr Dermatol.* 2013;30(4):429-32. doi:10.1111/pde.12137
2. Boralevi F, Léauté-Labrèze C, Lepreux S, Barbarot S, Mazereeuw-Hautier J, Eschard C, et al. Idiopathic facial aseptic granuloma: A multicentre prospective study of 30 cases. *Br J Dermatol.* 2007;156(4):705-8. doi:10.1111/j.1365-2133.2006.07741.x
3. Satta R, Montesu MA, Biondi G, Lissia A. Idiopathic facial aseptic granuloma: case report and literature review. *Int J Dermatol.* 2016;55(12):1381-7. doi:10.1111/ijd.13161
4. Kellen R, Silverberg NB. Pediatric periorificial dermatitis. *Cutis.* 2017;100(6):385-8.
5. Lee GL, Zirwas MJ. Granulomatous Rosacea and Periorificial Dermatitis: Controversies and Review of Management and Treatment. *Dermatol Clin.* 2015;33(3):447-55. doi:10.1016/j.det.2015.03.009





Miscelánea

14

Hiperpigmentación moteada en mama

Gustavo Guillermo Garriga Martina

Pilar Luque Varela

Ignacio Castaño Uhagón

Enrique Herrera Ceballos



Anamnesis

Mujer de 21 años consulta por la aparición desde los 11 años de lesiones unilaterales persistentes localizadas en mama izquierda.

Exploración física

Se aprecian múltiples máculas asintomáticas de color marronáceo en mama izquierda (**Figura 1**). No se aprecia cambio de consistencia al tacto.

Exploraciones complementarias

Histológicamente destaca la presencia de acantosis con hiperqueratosis, asociando un aumento en el contenido de melanina en queratinocitos, así como melanófagos en dermis papilar. Además, destaca la presencia concomitante de un hamartoma de músculo liso en dermis (**Figuras 2 y 3**).

Diagnóstico

Nevus de Becker moteado en mama.

Tratamiento

No precisa al tratarse de una lesión de carácter benigno.



Evolución

Permanece estable sin cambios.

Comentario¹

La melanosis o nevo de Becker es una lesión hamartomatosa de tejidos derivados del ectodermo y mesodermo. Generalmente es adquirida y suele manifestarse en torno a la segunda o tercera década de la vida, siendo más frecuente en varones. Las lesiones suelen ser unilaterales y afectar a la región anterior del tórax. Aunque es más frecuente que se traten de lesiones únicas, también se ha descrito la aparición de lesiones múltiples como es nuestro caso. Clínicamente se caracteriza por lesiones maculares asintomáticas y persistentes, de color tostado uniforme y con una hipertricosis que puede ser sutil. No se ha descrito transformación maligna. Histológicamente destaca un grado variable de acantosis, hiperqueratosis y a veces papilomatosis leve. Destaca un contenido de melanina aumentado en los queratinocitos sin cambio en el número de melanocitos. En ocasiones puede existir una hiperplasia de la unidad pilosebácea o un hamartoma del músculo liso concomitante





Figura 1.
Máculas
hiperpigmentadas
múltiples en mama
izquierda.



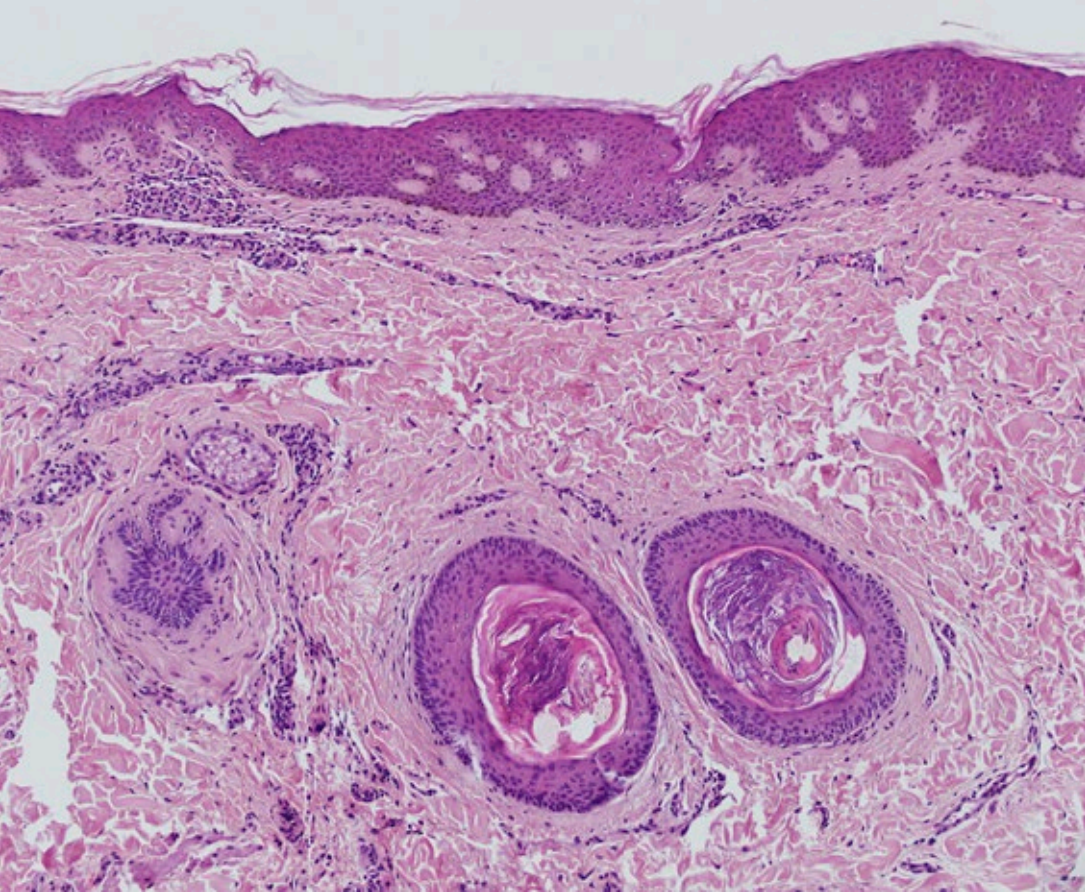


Figura 2.
H&E de biopsia punch
de una lesión.





Figura 3.
H&E de biopsia punch
de una lesión.





14

Miscelánea

Bibliografía

1. Alhusayen R, Kanigsberg N, Jackson R. Becker nevus on the lower limb: case report and review of the literature. *J Cutan Med Surg.* 2008 Jan-Feb;12(1):31-4. doi:10.2310/7750.2007.00034





Miscelánea

15

¿Una placa de Petri en el tórax?

Isabel Gainza Apraiz
Rosa María Izu Beloso



Anamnesis

Mujer de 75 años, diabética e hipertensa, consulta por lesiones cutáneas discretamente dolorosas y pruriginosas en región preesternal, epigástrica y submamaria bilateral de una semana de evolución. Tres semanas antes había presentado un episodio de herpes zóster en región pectoral y mamaria izquierda que había sido tratado con valaciclovir por su médico de atención primaria.

Exploración física

A la exploración física se observaban erosiones y úlceras verde-grisáceas de morfología anular de unos 0,5-2 cm de diámetro, con centro necrótico y halo eritematoso, y pequeñas pústulas en la periferia de las lesiones (**Figura 1**). La paciente estaba afebril y presentaba buen estado general. El resto de la exploración física fue anodina.

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de impetiginización de lesiones herpéticas, ectima gangrenoso o una micosis profunda, se tomaron muestras para cultivos y biopsias para estudio anatomopatológico y microbiológico, y se decidió ingreso para estudio y tratamiento.

Se extrajo una analítica sanguínea de rutina, en la que destacaba una glucemia de 172 mg/dl, 10.000 leucocitos (80% neutrófilos) y una proteína C reactiva (PCR) de 121 mg/dl.

Los cultivos de hongos y bacterias fueron negativos, así como la detección de ADN del virus del herpes simple (VHS) y varicela-zoster (VVZ) mediante reacción en cadena de polimerasa (PCR).



El estudio anatomopatológico de las lesiones mostró ulceración epidérmica y un infiltrado inflamatorio intersticial agudo con predominio de neutrófilos ocupando la práctica totalidad de la dermis, siendo compatible con un pioderma gangrenoso (PG). Las tinciones histoquímicas de Grocott y PAS no evidenciaron estructuras fúngicas.

Diagnóstico

Teniendo en consideración la correlación clínico-patológica, y habiéndose descartado otras dermatosis inflamatorias o ulcerativas, se estableció el diagnóstico de pioderma gangrenoso.

Tratamiento

Dado el buen estado general de la paciente, se decidió alta hospitalaria e instauración de tratamiento ambulatorio con prednisona 30 mg/día en pauta descendente.

Evolución

Las lesiones experimentaron una mejoría rápida con el tratamiento esteroideo mostrando reepitelización casi completa en tan solo 3 semanas (**Figura 2**), por lo que se suspendió la prednisona oral y se completó el tratamiento con corticoides tópicos de potencia media durante unas semanas más. La evolución fue satisfactoria, y 3 meses después de finalizar el tratamiento sistémico, la paciente no ha presentado recidiva del PG.



Comentario¹⁻³

El PG es una dermatosis neutrofilica caracterizada por la aparición pústulas que rápidamente evolucionan a úlceras con borde violáceo socavado. El fenómeno de patergia, consistente en la inducción o empeoramiento de lesiones de pioderma gangrenoso posterior a un traumatismo o agresión cutánea, se observa en un 20-40% de los casos. Éste se ha descrito, entre otros, secundario a una intervención quirúrgica o un traumatismo banal, habiéndose descrito en la literatura un único caso de PG secundario a patergia inducida por una infección por el virus del herpes zóster. En el caso que presentamos, el pioderma gangrenoso podría haberse desencadenado por la infección herpética que la paciente presentó tres semanas antes en la región pectoral y mamaria izquierda, extendiéndose posteriormente las úlceras del pioderma hacia la línea medio-torácica y región submamaria contralateral. Es importante recordar que no existen datos histológicos patognomónicos de PG y que su diagnóstico se realiza por exclusión, estableciéndose una correlación clínico-patológica con una imagen histológica compatible que excluya otras dermatosis inflamatorias o ulcerativas.





Figura 1.

Úlceras verde grisáceas de morfología anular con centro necrótico y halo eritematoso en región preesternal, epigástrica y submamaria bilateral, con pequeñas pústulas en la periferia.





Figura 2.

Aspecto clínico tras tres semanas de tratamiento con prednisona oral. Se observa reepitelización de las lesiones, con persistencia de dos lesiones erosivas centrales y alguna pústula aislada.





Bibliografía

1. Figueras Nart I, Martín-Sala S, Álvarez-Abella A, Jucglà Serra A. Pioderma gangrenoso. Piel (Barc). 2012;27(3):132-144. doi:10.1016/j.piel.2011.10.012.
2. Schadt C. Pyoderma gangrenosum: Pathogenesis, clinical features and diagnosis. [Monografía en Internet]: UpToDate; 2019 [acceso 07 de enero de 2020]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
3. Alani A, Ahmad K. Pyoderma gangrenosum of the scalp: pathergic response to herpes zoster infection. Clinical and Experimental Dermatology. 2017; 42: 200-219. doi:10.1111/ced.12903.





Miscelánea

16

Lesiones ampollosas en el dorso de las manos

Jorge Arroyo Andrés
Carmen Rubio Muñiz
Héctor Muñoz-González
Virginia Velasco-Tamariz



Anamnesis

Varón de 56 años, sin antecedentes de interés, que acudió al Servicio de Urgencias de Dermatología de nuestro centro por presentar lesiones cutáneas pruriginosas de una semana de evolución.

El paciente refería que las lesiones se habían iniciado principalmente en el dorso de las manos de forma bilateral y posteriormente había aparecido de forma salpicada por el resto de la superficie corporal.

Negaba sensación distérmica o fiebre termometrada.

No refería antecedente de infección, ni toma de medicamentos previa.

Así mismo, negaba pérdida de peso, sudoración nocturna, pérdida de apetito, o cualquier otro tipo de sintomatología sistémica.

Exploración física

El paciente presentaba pápulas y placas edematosas de coloración eritematoviolácea, algunas de ellas con ampollas en su seno, de bordes bien definidos, en ambos dorsos de las manos y especialmente localizadas en región cubital (Figuras 1 y 2).

En resto del cuerpo se objetivaron algunas lesiones eritematoedematosas salpicadas, principalmente en región superior del tronco, pero también en miembros superiores e inferiores.



Exploraciones complementarias

El estudio histológico de una de las lesiones del dorso de las manos mostró un marcado edema dérmico que ocupaba la dermis papilar y reticular alta, acompañado de abundantes neutrófilos distribuidos de forma difusa entre los haces de colágeno, acompañados también de eosinófilos y de figuras en llamarada de distribución multifocal.

Se solicitó analítica con bioquímica, hemograma y sistemático de orina en la que no se objetivaron alteraciones.

Diagnóstico

Dermatosis neutrofílica del dorso de las manos.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia (propionato de clobetasol).

Evolución

El paciente acudió a consulta de revisión tres meses más tarde, asintomático, sin referir aparición de nuevas lesiones, ni clínica sistémica. A la exploración se objetivó la resolución completa del cuadro cutáneo, con desaparición de las lesiones y sin evidenciar alteraciones residuales en la piel. El paciente rehusó realizar otras exploraciones complementarias indicadas en nuestro centro al cambiar de residencia en ese momento.



Comentario¹⁻⁷

La dermatosis neutrofílica del dorso de las manos es una patología cutánea infrecuente.

La etiología es desconocida, aunque se han descrito casos asociados a infecciones del tracto respiratorio, VHC, enfermedad inflamatoria intestinal, neoplasias (en particular hematológicas), fármacos...

Clínicamente se manifiesta con la presentación de placas eritematosas, pústulas, ampollas e incluso úlceras, distribuidas generalmente en el dorso de las manos y los dedos, aunque no es infrecuente que se puedan extender a otras localizaciones como brazos o tronco.

Aunque pueden presentar afectación sistémica asociada (fiebre, adenopatías, neutrofilia, elevación de reactantes de fase aguda), está descrito en menos de un tercio de los casos, a diferencia del síndrome de Sweet en el que se observa con frecuencia.

Histológicamente se objetiva un edema papilar marcado y un denso infiltrado de neutrófilos en la dermis superior. En algunos casos se observa vasculitis leucocitoclástica, aunque se considera que se trata de un fenómeno secundario.

El esquema terapéutico de la dermatosis neutrofílica del dorso de las manos es similar al síndrome de Sweet. Las lesiones responden rápidamente al tratamiento con corticoides sistémicos o dapsona, aunque el uso de corticoides tópicos también ha demostrado ser efectivo en casos con lesiones limitadas.





Figura 1.
Pápulas y placas
eritematovioláceas,
localizadas en
dorso de las manos,
principalmente en 4^o y
5^o dedos.





Figura 2.

Detalle mano izquierda.
Se observan placas eritematovioláceas,
algunas de ellas con
vesículas superpuestas.





Bibliografía

1. Yurledy-Del Río D, M Velásquez M, Andrea- Vargas G, Alfonso-Correa L. Neutrophilic dermatoses. *Med Cutan Iber Lat Am* 2015; 43 (3): 173-186
2. Micallef D, Bonnici M, Pisani D, Boffa MJ. Neutrophilic Dermatitis of the Dorsal Hands: A Review of 123 Cases. *Journal of the American Academy of Dermatology* (2019). doi: doi:10.1016/j.jaad.2019.08.070
3. Cheng AMY, Cheng HS, Smith BJ, Stewart DA. Neutrophilic Dermatitis of the Hands: A Review of 17 Cases. *J Hand Surg Am.* 2018 Feb;43(2):185.e1-185.e5. doi:10.1016/j.jhssa.2017.08.027
4. Ramos FS, Ferreira FR, Rabay FMO, Lira MLA. Neutrophilic dermatitis of the dorsal hands: response to dapsone monotherapy. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 01 Sep 2018, 93(5):730-732. doi:10.1590/abd1806-4841.20187488
5. Walling HW, Snipes CJ, Gerami P, Piette WW. The relationship between neutrophilic dermatitis of the dorsal hands and Sweet syndrome: report of 9 cases and comparison to atypical pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol.* 2006; 142:57-63. doi:10.1001/archderm.142.1.57
6. Costa-Silva M, Pedrosa A, Azevedo F, Mota A. Neutrophilic dermatitis of the dorsal hands: a restrictive designation for an acral entity. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat.* 2016 Dec;25(4):85-86. doi:10.15570/actaapa.2016.25
7. Wolf R, Tüzün Y. Acral manifestations of Sweet syndrome (neutrophilic dermatitis of the hands). *Clin Dermatol.* 2017 Jan - Feb;35(1):81-84. doi:10.1016/j.clindermatol.2016.09.011





Miscelánea

17

“A mi bebé se le ha caído el pelo”

Juan Carlos Hernández Rodríguez

Juan Ortiz Álvarez

José Antonio Lebrón Martín

Javier Jesús Domínguez Cruz





Bibliografía

Anamnesis

Lactante mujer de 4 meses de edad, cuyo único antecedente personal reseñable fue un parto mediante cesárea por presentación pelviana. No presentaba antecedentes familiares de interés para el caso. Fue derivada a las consultas de Dermatología Pediátrica por su pediatra de zona, para valoración de una placa de alopecia en la región occipital. Sus padres manifestaron su aparición al segundo mes de vida. En consulta, se mostraron preocupados al sentirse partícipes de la aparición de la placa de alopecia, por mantener al bebé en decúbito supino, siguiendo las indicaciones de su pediatra.

Exploración física

La paciente presentaba una placa alopécica de conformación lineal y de bordes netos bien delimitados en región occipital (**Figura 1**). No se observaban costras, dilatación de capilares, ni otros signos de lesión inflamatoria.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica con hemograma, bioquímica general, metabolismo del hierro y hormonas tiroideas que resultaron encontrarse en rango de la normalidad para la edad de la paciente.

Diagnóstico

Alopecia occipital neonatal.



Tratamiento

Dado que se trata de una entidad benigna y autoinvolutiva, se decidió mantener una actitud expectante.

Evolución

La paciente acudió a revisión tres meses después, ya sin apenas evidenciarse la placa de alopecia, y habiendo disminuido totalmente la preocupación de sus padres.

Comentario

La alopecia occipital neonatal es una alopecia no cicatricial, que se desarrolla en la zona occipital de algunos lactantes, generalmente entre los 2-3 primeros meses de vida¹. Durante mucho tiempo se atribuyó a la fricción producida por la postura del neonato tumbado, que conllevaba la caída del cabello en la zona. Actualmente, se conoce que la causa de la caída es el ciclo fisiológico del cabello durante la etapa fetal y neonatal. En la semana 20 de gestación aparece el cabello sobre el cuero cabelludo del feto, estando inicialmente todos en fase anágena o de crecimiento. Durante del quinto mes de gestación, los folículos van entrando en fase telógena o de caída, excepto los de la zona occipital, que permanecerán en fase anágena hasta el nacimiento. Alrededor de las 8-12 semanas tras el nacimiento, estos folículos occipitales entrarán de forma brusca en fase telógena, explicando la pérdida del cabello que se recuperará posteriormente^{2,3}. Es necesario un diagnóstico diferencial con otras formas de alopecia neonatal, como la alopecia areata, o la alopecia triangular congénita. Se debe informar a los progenitores de la causa y benignidad del proceso, evitando que posicionen a los neonatos en prono para esquivar elementos de fricción, aumentando el riesgo de muerte súbita del lactante².





Figura 1.

Placa de alopecia en región occipital, de conformación lineal y bordes netos, en lactante de cuatro meses de edad.





Bibliografía

1. Cutrone M, Grimalt R. Transient neonatal hair loss: A common transient neonatal dermatosis. *Eur J Pediatr.* 2005; 164(10):630-2. doi:10.1007/s00431-005-1707-y
2. Neri I, Piccolo V, Cocchi G, Starace M, Patrizi A, Dika E, et al. Hair in newborns and infants: Clinical and dermoscopic evaluation of 45 cases. *Br J Dermatol.* 2013; 169(4):896-900. doi:10.1111/bjd.12459
3. Kim MS, Na CH, Choi H, Shin BS. Prevalence and factors associated with neonatal occipital alopecia: A retrospective study. *Ann Dermatol.* 2011; 23(3):288-92. doi:10.5021/ad.2011.23.3.288





Miscelánea

18

Pápulas amarillentas confluentes en el cuello

Laia Bou Boluda
Javier Sabater Abad
María Matellanes Palacios
Esther Quecedo Estébanez



Anamnesis

Una mujer de 66 años, con antecedentes médicos de bronquitis crónica y coledocolitiasis, consultó en Dermatología por unas lesiones pequeñas, asintomáticas, en el cuello, de meses de evolución. No refería antecedentes de traumatismo o aplicación de tratamientos tópicos previos y tampoco tenía antecedentes familiares de interés.

Exploración física

A la exploración, presentaba diversas pápulas milimétricas, no foliculares, que confluían formando placas en “empedrado”, distribuidas de forma simétrica en el cuello (**Figura 1**). No presentaba afectación de otras regiones corporales.

Exploraciones complementarias

Los exámenes oftalmológico y cardiológico fueron normales. El estudio histológico con hematoxilina-eosina no reveló ninguna alteración específica, pero la tinción con orceína mostró una ausencia casi total de las fibras elásticas en la dermis papilar (**Figura 2**). La tinción de Von Kossa fue negativa.

Diagnóstico

Elastólisis de la dermis papilar similar al pseudoxantoma elástico (EDPSP).



Tratamiento y evolución

Dada la benignidad del cuadro y en ausencia de sintomatología, la paciente no fue tratada y las lesiones permanecieron estables.

Comentario

La EDPSP, es una entidad infrecuente que afecta sobre todo a las mujeres de edad avanzada¹. Parece ser que en su aparición intervengan diversos factores como la radiación ultravioleta, el envejecimiento intrínseco de la piel y la elastogénesis anormal². Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas milimétricas, no foliculares, que tienden a confluir formando placas de distribución simétrica en el cuello y la zona supraclavicular, que clínicamente se asemejan al pseudoxantoma elástico. La clave diagnóstica se encuentra en el estudio histológico, en el que son necesarias tinciones específicas para las fibras elásticas (Van Gieson u orceína), que revelan una pérdida parcial o total de estas fibras a nivel de la dermis papilar. No se relaciona con alteraciones sistémicas, por lo que es importante establecer un correcto diagnóstico diferencial con el pseudoxantoma elástico, en el que es característico la fragmentación y calcificación de las fibras elásticas en la dermis reticular media y profunda^{1,3}.





Figura 1.

Pápulas milimétricas agrupadas formando placas "en empedrado" en región cervical lateral y posterior.





Figura 2.

Ausencia de las fibras elásticas en la dermis papilar en comparación con la dermis reticular, donde observamos las fibras elásticas teñidas con orceína (flechas negras). Obsérvese la presencia de melanóforos (flechas rojas) dispersos en la dermis papilar (orceína, 20x).





Bibliografía

1. Vázquez-Osorio I, Rosón E, Suárez-Peñaranda JM, Vázquez-Veiga H. Elastólisis de la dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico. *Actas Dermosifiliogr.* 106;4 (2015), pp. 333–336. doi:10.1016/j.ad.2014.10.002
2. Rongioletti F, Izakovic J, Romanelli P, Lanuti E, Miteva M. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: A large case series with clinicopathological correlation. *J Am Acad Dermatol.* 67;1 (2012), pp. 128–135. doi:10.1016/j.jaad.2011.09.008
3. Setó-Torrent N, Iglesias-Sancho M, Arandes-Marcocci J, Fernández-Figueras MT. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis in non-exposed skin. *An Bras Dermatol.* 12;2 (2020). doi:10.1016/j.abd.2019.08.024





Miscelánea

19

Tumoración umbilical sangrante

Lander Peña Merino
Aida Aramburu González
Ana Orbea Sopeña
Jesús Gardezabal García



Anamnesis

Una mujer de 44 años, nulípara y natural de Nigeria, acudió a nuestras consultas remitida por su médico de atención primaria, por presentar una lesión umbilical dolorosa de 5 meses de evolución, que sangraba con una periodicidad mensual coincidiendo con el período menstrual. Como antecedentes personales destacaban parapleja por poliomielitis e hipertensión arterial en tratamiento con candesartán, amlodipino y doxazosina. La paciente no tenía ningún antecedente quirúrgico.

Exploración física

A la exploración se objetivó una tumoración umbilical cupuliforme de aproximadamente 15 mm de diámetro, blanda y de coloración marrón azulada (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se solicitó una ecografía de la lesión, identificándose mediante esta técnica un tejido hipoecogénico, sin observarse dehiscencia de rectos ni hernias. Se completó el estudio de la lesión con una resonancia magnética pélvica, mediante la que se apreciaba una tumoración de partes blandas inespecífica, isointensa en todas las secuencias, con un foco puntiforme hiperintenso en la secuencia T1 con saturación grasa, y un útero poliomiomatoso. Finalmente se decidió realizar una biopsia cutánea de la lesión, y en el examen histopatológico se observaron glándulas endometriales en la dermis reticular con un estroma celular denso (**Figuras 2 y 3**).



Diagnóstico

Endometriosis cutánea umbilical primaria.

Tratamiento y evolución

Dado que la lesión umbilical continúa sangrando, y se hace dolorosa con cada menstruación, la paciente se encuentra en lista de espera quirúrgica para la extirpación del endometrioma umbilical.

Comentario¹⁻³

La endometriosis es una entidad que se define por la presencia de tejido endometrial fuera de la cavidad uterina, normalmente en otros órganos pélvicos adyacentes. Los implantes endometriales se han descrito en prácticamente todos los tejidos y órganos, incluyendo la piel. La endometriosis cutánea representa menos del 5.5% de todos los casos de endometriosis, y puede dividirse en primaria y secundaria. La endometriosis cutánea secundaria, también denominada endometriosis iatrogénica o endometriosis cicatricial, está asociada con una cirugía pélvica o abdominal previa, y se presenta en las cicatrices quirúrgicas. La endometriosis cutánea primaria, como la que presentaba nuestra paciente, se origina espontáneamente, tiene predilección por la zona umbilical y es la menos frecuente de las dos, suponiendo el 30% de los casos. El diagnóstico diferencial de la endometriosis umbilical primaria debe plantearse principalmente con queloides, metástasis cutánea umbilical (nódulo de la hermana María José) y melanoma. Las pruebas de imagen son útiles para el diagnóstico y para valorar la extensión de la enfermedad; aunque el examen histopatológico continúa siendo el gold standard. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica de la lesión con márgenes amplios.





Figura 1.

Tumoración umbilical
cupuliforme de
aproximadamente
15 mm de diámetro,
blanda y de coloración
marrón azulada.





Figura 2.

Panorámica del estudio histopatológico donde se observan glándulas endometriales en el espesor de la dermis reticular con un estroma celular denso (H&E).





Figura 3.
Detalle de una de las
estructuras glandulares,
tapizada por un epitelio
columnar (H&E).





Bibliografía

1. Lopez-Soto A, Sanchez-Zapata MI, Martinez-Cendan JP, Ortiz Reina S, Bernal Mañas CM, Remezal Solano M. Cutaneous endometriosis: Presentation of 33 cases and literature review. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2018;221:58–63. doi:10.1016/j.ejogrb.2017.11.024
2. Victory R, Diamond MP, Johns DA. Villar's nodule: A case report and systematic literature review of endometriosis externa of the umbilicus. *J Minim Invasive Gynecol* 2007;14:23–32. doi:10.1016/j.jmig.2006.07.014
3. Loh SH, Lew BL, Sim WY. Primary cutaneous endometriosis of umbilicus. *Ann Dermatol* 2017;29(5):621–625. doi:10.5021/ad.2017.29.5.621





Miscelánea

20

Úlcera que no cura en cuero cabelludo

Lucía Núñez Hipólito
Lara Haya Martínez
Cristina Moya Martínez
Inmaculada Alcaraz León



Anamnesis

Varón de 88 años con antecedente de hipertensión arterial, cardiopatía isquémica y carcinoma urotelial en tratamiento con ácido acetilsalicílico y clopidogrel. Antecedente dermatológico de carcinoma espinocelular moderadamente diferenciado en región frontoparietal izquierda intervenido quirúrgicamente con exéresis completa del tumor (bordes libres en el estudio histológico) y reconstrucción mediante injerto de piel de espesor total hace 5 meses. En el postoperatorio inmediato se produjo pérdida del injerto. Pese a estar recibiendo curas por parte de enfermería, el defecto no reepiteliza, y en la última visita se evidencian cambios inflamatorios en la periferia de la lesión.

Exploración física

En dicha región del cuero cabelludo de pérdida del injerto se observa una úlcera ovalada de 5 cm de diámetro con exposición de la calota, la piel perilesional está eritematosa con áreas erosivo-costrosas (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia incisional de un borde de la lesión para descartar recidiva tumoral dada la mala evolución de la herida. En el estudio histopatológico se evidencia una solución de continuidad focal revestida por tejido de granulación con infiltrado inflamatorio denso mixto, bordeado por epidermis con acantosis irregular e hiperqueratosis, sin displasia queratinocítica (**Figura 3**).

Diagnóstico

Dermatosis pustular erosiva del cuero cabelludo en injerto cutáneo.



Tratamiento

Se añade propionato de clobetasol en pomada a las curas habituales de úlceras que venía realizando el paciente.

Evolución

Se puede observar la mejoría evidente a las dos semanas tras el inicio de corticoides tópicos (**Figura 2**). La úlcera reepitelizó totalmente al cabo de pocos meses sin recidiva tumoral hasta la fecha.

Comentario¹⁻³

La dermatosis pustular erosiva del cuero cabelludo (DPECC) es una entidad rara caracterizada por pústulas estériles, eritema, erosiones y costras en el cuero cabelludo que resulta en alopecia cicatricial, principalmente en pacientes ancianos. Pese a su nombre, observar pústulas intactas es raro. La etiología es desconocida, aunque frecuentemente existe una historia de trauma o daño actínico previo. Se ha descrito DPECC tras cirugías dermatológicas, tratamientos láser, radioterapia, terapia fotodinámica, crioterapia, tras algunos tratamientos tópicos y en el lecho de injertos de piel como en nuestro caso. Histológicamente se puede observar diferentes grados de atrofia, hiperplasia psoriasiforme, hiperqueratosis, infiltrado inflamatorio mixto en la dermis o en fases avanzadas, fibrosis y ausencia de folículos. La DPECC puede estar infradiagnosticada y suele ser confundida con carcinoma basocelular o epidermoide, infección bacteriana o tiña capitis por lo que es importante reconocer esta entidad. Se considera primera línea de tratamiento los corticoides de alta potencia y el tacrólimus tópico aunque puede ser una entidad crónica y recalcitrante.





Figura 1.
Úlcera con exposición
de calota y borde
inflamatorio friable con
zonas erosivocostrosas.





Figura 2.

Lesión a las dos semanas de inicio de clobetasol tópico donde se observa mejoría evidente de las áreas erosivas con reepitelización incipiente.





Figura 3.

Imagen histopatológica en vista panorámica donde se observa pérdida focal de la epidermis con tejido de granulación, en la dermis infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos, neutrófilos y células plasmáticas. No se observan células atípicas ni displasia queratinocítica.





Bibliografía

1. Piccolo V, Russo T, Bianco S, Ronchi A, Alfano R, Argenziano G. Erosive Pustular Dermatitis of the Scalp: Why Do We Miss It? *Dermatology*.2019;235:390-395. doi:10.1159/000500909
2. Martín FJ, Herrera A, Ríos JJ, Moreno JC, Camacho F. Erosive pustular dermatosis of the scalp after skin grafting. *Dermatol Surg*.2001;27:766-767. doi:10.1046/j.1524-4725.2001.00212.x
3. Wilk M, Zelger BG, Hauser U, Höpfl R, Zelger B. Erosive pustular dermatosis of the scalp: reappraisal of an underrecognized entity. *J Dtsch Dermatol Ges*.2018;16:15-19. doi:10.1111/ddg.13387





Miscelánea

21

Ampollas hemorrágicas en la mucosa oral: angina bullosa hemorrágica

Lula María Nieto Benito
Inmaculada Balaguer Franch
Elisa Hernández de la Torre Díaz
Ofelia Baniandrés Rodríguez



Anamnesis

Mujer de 48 años que consulta en Urgencias por la presencia de ampollas asintomáticas en cavidad oral de unas 48 horas de evolución. No refería la existencia de traumatismo previo, visita odontológica ni ningún posible desencadenante.

Exploración física

Mostraba la presencia de una vesícula de unos 5 mm en el hemipaladar duro derecho (**Figura 1**). La lesión estaba bien definida y no presentaba eritema de base. No se asociaba a erosiones, vesículas ni otras lesiones en la cavidad oral.

Diagnóstico

La paciente refería múltiples brotes anteriores de lesiones similares a la que presentaba actualmente y aportaba abundante iconografía (**Figura 2**) donde mostraba lesiones similares al actual en la misma y en otras localizaciones diferentes localizaciones como mucosa yugal, pilares amigdalinos, lengua e incluso labio. Refería la aparición y resolución simultánea de las lesiones sin sintomatología ni lesiones residuales. Por la morfología de las lesiones, la presencia de antecedentes de brotes previos y la evolución clínica, se realizó el diagnóstico de angina bullosa hemorrágica. El diagnóstico es clínico y, ante una anamnesis sugerente y lesiones compatibles, no es preciso realizar ninguna prueba diagnóstica.

Evolución

De la misma forma que en brotes anteriores, la lesión evolucionó favorablemente hasta la resolución espontánea, sin cicatriz ni lesión residual, a las 24-48 horas.



Comentario

La angina bullosa hemorrágica es un trastorno benigno¹, muy poco frecuente^{1,2}, cuya etiopatogenia es desconocida. Se manifiesta por la presencia de ampollas asintomáticas, no dolorosas, de contenido serohemático que se manifiestan en forma de brotes².

Esta entidad se caracteriza por presentar brotes de ampollas no dolorosas, tensas, rojo oscuras, de contenido serohemático, que se forman y extienden rápidamente con una duración total de unas 48-72 horas^{2,3}. Se resuelven de forma completa, sin dejar cicatriz residual.

No se ha relacionado con trastornos vasculares, vasculitis, discrasias sanguíneas ni enfermedades vesiculoampollosas³, por lo que no es necesario realizar ninguna prueba complementaria para descartar enfermedades asociadas.

Histopatológicamente, se caracteriza por la presencia de una ampolla subepitelial que se acompaña de un infiltrado inflamatorio inespecífico leve y puede encontrarse en la mucosa oral, faringe y esofágica.

El diagnóstico de esta entidad es eminentemente clínico y la biopsia solo debe reservarse para aquellos casos dudosos. Debe diferenciarse de lesiones aftosas, en las que encontramos una erosión con fondo fibrinoso rodeada de halo eritematoso y de lesiones herpéticas, que se manifiestan como erosiones con bordes geográficos, con presencia de halo o depósito fibrinoso perilesional.

Es una entidad benigna, asintomática y con resolución espontánea por lo que de no precisa tratamiento⁴; sin embargo, su reconocimiento es de gran importancia para poder aliviar la angustia del paciente, evitar pruebas complementarias innecesarias y tratamientos agresivos⁵.





Figura 1.

Imagen clínica de las lesiones del paciente. En cavidad oral, presencia de ampolla de contenido hemorrágico en hemipaladar derecho, sin la presencia de otras lesiones ni alteraciones en la mucosa oral.





Figura 2.

Imagen clínica aportada por la paciente de un brote anterior.

Presencia de lesión de similares características a la mostrada en A; presencia de macula eritematosa en hemipaladar izquierdo, precursora de nueva ampolla hemorrágica.





Bibliografía

1. Martini MZ, Lemos CA Jr, Shinohara EH. Angina bullosa hemorrhagica: report of 4 cases. *Minerva Stomatol.* 2010;59:139-42.
2. Rai S, Kaur M, Goel S. Angina bullosa hemorrhagica: report of two cases. *Indian J Dermatol.* 2012;57:503. doi:10.4103/0019-5154.103083
3. Shashikumar B, Reddy RR, Harish M. Oral hemorrhagic blister: an enigma. *Indian J Dermatol.* 2013;58:407. doi:10.4103/0019-5154.117337
4. Beguerie JR, Gonzalez S. Angina bullosa hemorrhagica: report of 11 cases. *Dermatol Reports.* 2014;6:5282. doi:10.4081/dr.2014.5282
5. Paci K, Varman KM, Sayed CJ. Hemorrhagic bullae of the oral mucosa. *JAAD Case Rep.* 2016;2:433-5. doi:10.1016/j.jdc.2016.09.015





Miscelánea

22

De una alopecia cicatricial a otra

Mercedes Sendín Martín

Antonio José Durán Romero

Juan Carlos Hernández Rodríguez

Javier J. Domínguez Cruz



Anamnesis

Paciente de 32 años que acudió a consultas de Dermatología hace 2 años por lesiones supurativas en región parietooccipital derecha que presentaba desde hacía unos meses.

A pesar del tratamiento tópico pautado por su médico de atención primaria, consistente en crema de ácido fusídico, el cuadro no remitía y había comenzado a desarrollar en el área central de la zona afecta un área alopécica (**Figura 1A**). A la tricoscopia, el paciente presentaba pústulas, pelos en penacho (más de 6 tallos pilosos) e hiperqueratosis perifolicular amarilla (**Figura 1B**) y la biopsia mostraba un intenso infiltrado mixto perifolicular con predominio de neutrófilos. Todo ello permitió establecer el diagnóstico de foliculitis decalvante y el paciente mejoró bajo tratamiento con corticoides intralesionales, clinamicina tópica y un ciclo de rifampicina y clindamicina oral de 12 semanas de duración.

El paciente se mantuvo estable y sin clínica durante casi un año pero entonces comentó que la placa alopécica se había vuelto pruriginosa y había aumentado de tamaño desde la última visita, mostrando las características que a continuación se detallan.

Exploración física

Placa alopécica cicatricial parietooccipital derecha de mayor tamaño (**Figura 2A**) que en el momento del diagnóstico con elementos pápuloqueratósicos y eritematosos foliculares periféricos.

A la tricoscopia se objetiva la ausencia de pústulas, la presencia de hiperqueratosis perifolicular y penachos pequeños de 3-4 pelos (**Figura 2B**).



Exploraciones complementarias

Se realizó nueva biopsia que en este caso mostró una dermatitis de interfase de predominio folicular con infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos y en el que predominaban las células plasmáticas.

Diagnóstico

Foliculitis decalvante en fase liquenoide.

Tratamiento

Pautamos clobetasol propionato tópico diario e hidroxicloroquina 200 mg cada 12 horas durante 3 meses.

Evolución

A los 3 meses de tratamiento se detuvo el picor y la progresión de la placa de alopecia y desaparecieron los elementos de actividad periféricos a ella, quedando sólo en su región central un área alopécica cicatricial. La tricoscopia mostró pérdida de orificios foliculares y ausencia de actividad.



Comentario

La foliculitis decalvante es una alopecia cicatricial primaria de tipo neutrofílico¹. Es una alopecia de difícil control que cursa en brotes de elementos pustulosos foliculares que terminan desarrollando una placa alopécica cicatricial que aumenta con las sucesivas reactivaciones^{1,2}. Es más frecuente en varones jóvenes y suele aparecer en región parietal u occipital^{1,2}. El área afecta puede ser pruriginosa o dolorosa y su tricoscopia se caracteriza por la presencia de pústulas, hiperqueratosis folicular amarilla, costras y pelos en penacho (5 o más tallos por folículo)². El tratamiento es complejo, teniendo que recurrir a combinaciones de antibióticos y corticoides tópicos e intralesionales, ciclos de antibióticos como doxiciclina, rifampicina y clindamicina, terapia fotodinámica, retinoides orales y otras terapias³. Su evolución natural consiste en el espaciamiento de los brotes de forma cada vez mayor en el tiempo (años) hasta llegar a una situación de latencia de la enfermedad^{1,3}. En las fases finales de la enfermedad, ésta adquiere características similares al liquen plano pilar, siendo muy difícilmente distinguible de una alopecia cicatricial linfocítica. Los pacientes en esta fase presentaran un cuadro menos inflamatorio, sin pústulas clínicas ni en la tricoscopia, hiperqueratosis perifolicular menos intensa y cantidad de tallos por folículo normal o penachos pequeños (4 o menos tallos pilosos). En la biopsia de esta fase veremos como el infiltrado pasa a ser de predominio linfocítico, destacando la presencia de células plasmáticas que sustituyen a los neutrófilos típicos de fases iniciales⁴.





Figura 1.

A) Placa alopécica parietal derecha rodeada de elementos papulopustulosos foliculares con área de alopecia cicatricial central.

B) Imagen tricoscópica de la lesión anterior que muestra la presencia de pústulas, pelos en penacho (más de 6 tallos pilosos) e hiperqueratosis perifolicular amarilla.





Figura 2.

A) Placa alopécica anterior aumentada de tamaño y con menos signos de inflamación y supuración periférica. Área alopécica cicatricial central de mayor tamaño.

B) Imagen tricoscópica de la lesión anterior que objetiva la ausencia de pústulas, la presencia de hiperqueratosis perifolicular y penachos pequeños de 3-4 pelos.





Bibliografía

1. Vañó Galván, S., Molina Ruiz, A., Fernández Crehuet, P., Rodrigues Barata, A.R., Arias Santiago, S., Serrano Falcón, C., Martorell Calatayud, A., Barco, D., Pérez, B., Serrano, S., Requena, L., Grimalt, R., Paoli, J., Jaén, P. and Camacho, F. (2015), Folliculitis decalvans: a multicentre review of 82 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2015;29:1750-1757. doi:10.1111/jdv.12993
2. D. Saceda Corralo, O.M. Moreno Arrones, R. Rodrigues Barata, M. Rubio Lombraña, J.F. Mir Bonafé, C. Morales Raya, L. Miguel Gómez, Á. Hermosa Gelbard, P. Jaén Olasolo and S. Vañó Galván, Trichoscopy activity scale for folliculitis decalvans, *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 2019;34:55-57. doi:10.1111/jdv.15900
3. Laura Miguel-Gómez, Ana R. Rodrigues-Barata, Ana Molina-Ruiz, Antonio Martorell-Calatayud, Pablo Fernández-Crehuet, Ramón Grimalt, Didac Barco, Salvador Arias-Santiago, Cristina Serrano-Falcón, Francisco M. Camacho, David Saceda-Corralo, Pedro Jaén-Olasolo and Sergio Vañó-Galván, Folliculitis decalvans: Effectiveness of therapies and prognostic factors in a multicenter series of 60 patients with long-term follow-up, *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2018;79:878-883. doi:10.1016/j.jaad.2018.05.1240
4. J.R. Sullivan, S. Kossard. Acquired scalp alopecia. Part I: A review. *Australas J Dermatol*. 1998;207-221. doi:10.1111/j.1440-0960.1998.tb01476.x





Miscelánea

23

Lesiones “caprichosas”

Miguel Vela Ganuza
Claudia Sarró Fuente
Arantxa Muñiz de Lucas
Henar Sanz Robles



Anamnesis

Mujer de 83 años que acude a Urgencias de Dermatología por lesiones hemifaciales izquierdas y lesión aislada en dorso de articulación interfalángica proximal del quinto dedo de mano derecha. Refería medio año de evolución y una marcada fluctuación clínica, con periodos de resolución de las lesiones y recidiva espontánea. Las lesiones nuevas aparecían por las noches, objetivándolas al despertarse. Preguntando por la manipulación de las lesiones, la paciente lo negaba. Ella comentaba que pudiesen provocárselas “bichos”, ya que en ocasiones notaba sensación de mordeduras de estos.

En cuanto a los antecedentes personales, únicamente destacaba hipertensión arterial, dislipemia y artrosis importante de varias articulaciones que limitaba cada vez más su movilidad y su independencia para las actividades de la vida diaria. En relación a esto último, el acompañante de la paciente refería que en los últimos meses le generaba mucha frustración y que la notaba con un ánimo más decaído. No existía patología neurológica, ni psiquiátrica subyacente, ni tampoco antecedentes familiares relevantes de ambas.

La paciente había sido valorada previamente en consultas externas de Dermatología al inicio del proceso, presentando lesiones en las mismas localizaciones actuales. Estas habían resuelto por completo con mupirocina pomada.

Exploración física (Figuras 1 y 2)

En hemicara izquierda (paciente diestra) (**Figura 1**) se aprecian lesiones en diferentes estadios. En región malar y punta nasal se aprecian lesiones cicatriciales. A lo largo de la rama mandibular izquierda se aprecian úlceras de bordes geométricos, redondeados, bien delimitados. En zona cigomática, se aprecia área equimótica.

Sobre dorso del quinto dedo de mano derecha, se aprecia ulceración ovalada con costra superficial.



Exploraciones complementarias

El diagnóstico se estableció gracias a la anamnesis. Dado que las lesiones resolvían espontáneamente o con antibióticos tópicos y no mostraban características que hiciesen sospechar malignidad, no se realizó biopsia.

En las visitas previas se había solicitado cultivo que resultó negativo. Además de radiografía de mano para confirmar artrosis de interfalángica distal.

La exploración neurológica básica fue rigurosamente normal. Sin alteraciones en fuerza, sensibilidad, ni resto de pares craneales.

Diagnóstico

Dermatitis artefacta/dermatitis facticia.

Tratamiento

Se trató de explicar a la paciente la naturaleza de las lesiones y la implicación de la manipulación cutánea en su aparición. Se pautaron curas con ácido fusídico tópico en las lesiones costrosas, y cubrir las lesiones durante la noche con apósito.

Se inició tratamiento con quetiapina 25 mg por las noches, y se recomendó ajuste de dosis en función de la tolerancia por parte de su médico de atención primaria.

La valoración por especialista de salud mental que de entrada se pospuso por parte de paciente y familiar a la espera de evolución.



Evolución

Tras la instauración del tratamiento, la paciente evolucionó positivamente, con resolución de las lesiones en revisión posterior. Sin embargo, se perdió seguimiento, sin poder evaluar si existieron recaídas posteriores como había ocurrido previamente.

Comentario^{1,2}

Se define como dermatitis artefacta (DA) a todo cuadro de lesiones cutáneas autoprovocadas por el paciente que, característicamente, niega su responsabilidad en la génesis de las mismas. Es este dato el que más nos permite orientar el diagnóstico diferencial con otras entidades, que en nuestro caso concreto se presenta con dos. Por un lado, con el delirio de parasitación, entidad que se encuadra dentro de las psicosis y se caracteriza por la creencia fija y falsa de tener la piel infestada por parásitos. Las lesiones cutáneas son secundarias a los intentos de desparasitación, voluntaria y admitida. En segundo lugar, con el síndrome trófico del trigémino, dada la llamativa unilateralidad en hemicara izquierda. En nuestra paciente, la exploración neurológica normal, la presencia de una úlcera en la mano y la negación de la manipulación facial, apoyan el diagnóstico de DA. Las lesiones de la DA se caracterizan por tener una morfología geométrica, de aspecto exógeno, y en zonas accesibles a la mano, especialmente la dominante. En muchas ocasiones van precedidas de un estresor y tienen un curso fluctuante con recaídas frecuentes. El tratamiento se basa en antidepresivos o antipsicóticos y en el específico de las úlceras.





Figura 1.

Lesiones cicatriciales, úlceras de bordes geométricos y áreas equimóticas en hemicara izquierda.





Figura 2.
Úlcera ovalada en dorso
de quinto dedo de
mano derecha





Bibliografía

1. Escalas, J., Guerra, A. and Rodríguez-Cerdeira, M., 2010. Tratamiento con psicofármacos de los trastornos psicodermatológicos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 101(6), pp.485-494. doi:10.1016/j.ad.2009.12.027
2. Rodríguez Pichardo, A. and García Bravo, B., 2013. Dermatitis artefacta: revisión. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 104(10), pp.854-866. doi:10.1016/j.ad.2012.10.004





Miscelánea

24

Telangiectasia nevoide unilateral no sindrómica

Pablo Cobo Rodríguez
Rocío Gil Redondo
Paloma Arribas Granados
Esther de Eusebio Murillo



Anamnesis

Mujer de 15 años con antecedentes personales de dermatitis atópica de la infancia, que acude a consultas externas de Dermatología por presentar lesiones de nueve meses de evolución en zona media de muslo izquierdo, no dolorosas ni pruriginosas, con posterior extensión al resto de la extremidad. Asimismo, la paciente refiere aparición de lesiones en la mitad izquierda del tronco (que en el momento de la consulta han desaparecido), junto con lesiones en el brazo izquierdo. Las lesiones son más evidentes con el decúbito. No presenta lesiones en el hemicuerpo derecho. Inició tratamiento con corticoterapia tópica por indicación de su Médico de Atención Primaria, con escasa mejoría. No refiere descamación de las lesiones en ningún momento, aunque sí refiere que las lesiones se vuelven más eritematosas en ambientes calurosos. No refiere otros episodios previos similares, ni familiares con lesiones semejantes.

Exploración física

Máculas eritematosas de coloración rosada de bordes mal definidos de entre 5 y 10 mm de diámetro, con tendencia a confluir en algunas zonas, que se distribuyen de manera unilateral en miembro inferior izquierdo desde la cara externa del glúteo hasta la cara anterolateral del mismo, así como también por la cara anterolateral de pierna y dorso de pie izquierdo (**Figura 1**). En el miembro superior izquierdo, las lesiones tienden a distribuirse por la cara interna de brazo izquierdo. En dermatoscopia se observa dilatación vascular sin otros hallazgos significativos.



Exploraciones complementarias

Se procede a realizar una biopsia mediante un punch de 4 mm, en la que se observa una piel con una epidermis sin lesiones histológicas significativas. En dermis superficial se observa la presencia de vasos capilares algunos de ellos de luces dilatadas de aspecto telangiectásico. Asimismo, se observa la presencia de manguitos mayormente linfocitarios alrededor de estructuras vasculares de dermis superficial y de dermis media. Dermis profunda sin alteraciones significativas (**Figura 2**). El estudio inmunohistoquímico realizado sobre la biopsia demuestra que la mayor parte del componente inflamatorio de distribución perivascular es CD45 positivo no objetivándose un incremento en el número de mastocitos mediante el marcador CD117. El marcador WT1 ha resultado negativo en las paredes de los vasos.

Diagnóstico

Telangiectasia nevoide unilateral no sindrómica.

Tratamiento

Tras explicar la condición benigna de la enfermedad a la paciente, se propone una actitud expectante con seguimiento en consulta.

Evolución

La paciente acude a consulta un mes después de su primera visita, en el que se le comenta el resultado de la biopsia. Continúa presentando lesiones con un aspecto similar. Se decide actitud expectante y revisión en seis meses. La paciente acude seis meses más tarde sin presentar lesiones.



Comentario¹⁻³

La telangiectasia nevoide unilateral (TNU) es una patología rara que se caracteriza por la presencia de lesiones vasculares telangiectásicas de distribución linear, segmentaria o unilateral. La TNU puede ser congénita o adquirida. Su patrón segmentario sugiere un mecanismo de mosaicismo somático en edades tempranas de la vida, aunque también se ha descrito en situaciones de hiperestrogenismo, como el embarazo o la enfermedad hepática crónica. Si bien las telangiectasias suelen estar limitadas a la piel, la aparición de telangiectasias gástricas descritas en algún paciente puede ser explicado por la disfunción hepática subyacente

Histológicamente, se observan múltiples vasos dilatados de pared fina, delimitados por células endoteliales engrosadas en la dermis papilar y en la dermis reticular superficial. No se observan signos de proliferación vascular o neoangiogénesis. La TNU persiste normalmente en los casos adquiridos, si bien puede desaparecer cuando la causa subyacente es eliminada. Por este motivo, el tratamiento fundamental es cosmético. El uso de láser de colorante pulsado ha resultado útil para la mejoría cosmética de las lesiones.





Figura 1.

Máculas eritematosas de coloración rosada de bordes mal definidos de entre 5 y 10 mm de diámetro, con tendencia a confluir en algunas zonas, que se distribuyen de manera unilateral en miembro inferior izquierdo desde la cara externa del glúteo hasta la cara anterolateral del mismo.





Figura 2.

Presencia de vasos capilares, algunos de ellos de luces dilatadas de aspecto telangiectásico. Asimismo, se observa la presencia de manguitos mayormente linfocitarios alrededor de estructuras vasculares de dermis superficial y de dermis media (hematoxilina-eosina).





Bibliografía

1. Ramírez-Andreo A, Gómez-Avivar P, Tercedor J, Fernández-Vilariño E, Morales E, García-López C, et al. Telangiectasia nevoide unilateral. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2003; 94 (4): 258-259. doi:10.1016/S0001-7310(03)76683-6
2. Oliveira A, Velho G, Sanches M and Selores M. Unilateral nevoid telangiectasia--report of two cases. Int. J. Dermatol. 2014; 53 (1): e32-3. doi:10.1111/j.1365-4632.2011.05457.x
3. Moussa CR and Ackerman L. Unilateral nevoid telangiectasia. Consultant. 2014; 54 (7): 582. <http://www.consultant360.com/articles/unilateral-nevoid-telangiectasia>. Disponible en: <http://www.consultant360.com/articles/unilateral-nevoid-telangiectasia>





Miscelánea

25

Pigmentación en paladar duro en leucemia mieloide crónica

Rubén García Castro
Ana María González Pérez
David Moyano Bueno
Susana Blanco Barrios



Anamnesis

Una mujer de 24 años acudió a consulta tras aparición de una pigmentación en el paladar duro, asintomática, que refería desde hace 2 meses. En el momento de la consulta, llevaba tomando imatinib por su antecedente de leucemia mieloide crónica desde los 12.

Exploración física

A la exploración física, a nivel de paladar duro, se objetivó una hiperpigmentación difusa de color gris-marrón ceniciento, bien delimitada y cubriéndolo por completo (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

No precisó pruebas complementarias.

Diagnóstico

Hiperpigmentación en paladar duro asociada a imatinib.

Tratamiento

No precisa.



Evolución

Estable y asintomática, continuándose la toma del fármaco. Se ofreció biopsia confirmatoria, que la paciente rechazó.

Comentario

Entre las causas de pigmentación de la mucosa oral, los fármacos pueden inducir la producción de melanina a este nivel. Se considera que el imatinib (inhibidor de la tirosina quinasa utilizado para tratar la leucemia mieloide crónica y los tumores del estroma gastrointestinal) induce la acumulación de melanina en la lámina propia de la mucosa de la cavidad oral. El paladar duro es el lugar afecto más frecuentemente, aunque también se ha informado pigmentación de la piel temporoparietal y casos de discromía ungueal. Se deben excluir otras causas de hiperpigmentación, como el nevo melanocítico, el melanoma oral, la melanosis del fumador, la toma de minociclina o la enfermedad de Addison. La biopsia de piel ayuda a descartar malignidad¹. Este es un efecto adverso escasamente reportado del imatinib. No precisa tratamiento, habiéndose descartado malignidad.





Figura 1.
Hiperpigmentación
color gris ceniciento en
paladar duro.





Bibliografía

1. López-Labady J, Villarroel-Dorrego M, Bascones Martínez A. Pigmentación inusual del paladar asociada a imatinib: reporte de caso clínico. *Avances en Odontoestomatología*. 2013;29:309-14. doi:10.4321/S0213-12852013000600005





Miscelánea

26

Tengo un “quiste” que me molesta

Javier Sabater Abad
María Matellanes Palacios
Laia Bou Boluda
Manuel Velasco Pastor



Anamnesis

Un hombre de 59 años consultó en Dermatología por presentar una lesión cutánea en la región laterocervical izquierda de unas semanas de evolución (**Figura 1**). El paciente había recibido tratamiento con amoxicilina y ácido clavulánico y la clínica había mejorado, pero no se había resuelto por completo.

Exploración física

A la exploración física se apreciaba una lesión cutánea consistente en tejido de granulación alrededor de un orificio central (**Figura 2**) y al explorar la cavidad oral se apreciaban varias muelas cariadas con periodontitis en el cuadrante izquierdo de la arcada dentaria inferior.

Exploraciones complementarias

Para descartar una neoplasia cutánea se realizó una biopsia que reveló la existencia de un proceso inflamatorio severo en dermis media con presencia de linfocitos, histiocitos, células plasmáticas y abundantes neutrófilos. Además, se practicó una ecografía cutánea que reveló la presencia de un nódulo dérmico hipoecogénico que conectaba con el músculo subyacente. Con la sospecha de una fístula cutánea odontogénica se solicitó una ortopantomografía que no reveló alteraciones, motivo por el que se solicitó una tomografía computarizada cervical con contraste que identificó un defecto en la cortical lingual afectando a los dientes 37 y 38 con un tracto de tejido de partes blandas que se extendía inferiormente al espacio submaxilar para posteriormente abrirse a la piel, siendo compatible con la existencia de una fístula cutánea odontogénica (**Figuras 3A y B**).



Diagnóstico

Fístula cutánea odontogénica con apertura a la zona laterocervical izquierda.

Tratamiento

Se remitió al paciente al Servicio de Cirugía Maxilofacial para el tratamiento específico de la fístula odontogénica.

Comentario¹⁻³

La fístula odontogénica se define como una comunicación patológica entre la piel y la cavidad oral. Es una entidad rara y de difícil diagnóstico cuyas posibles causas engloban las caries, las infecciones de la pulpa dentaria, la enfermedad periapical/periodontal, la fractura radicular dental y los traumatismos químicos/mecánicos. Su localización cutánea más frecuente es el ángulo mandibular pero otras localizaciones como el canto interno del ojo, el ala nasal y el cuello han sido descritas. La clínica es inespecífica y suele presentarse como un nódulo eritematoso de hasta 20 milímetros de diámetro, con o sin drenaje y con retracción de la piel secundaria al intento de cicatrización. Abscesos, tractos sinuosos, quistes, cicatrices y úlceras pueden ser otras formas de manifestación. El diagnóstico diferencial debe realizarse con la actinomicosis y otras infecciones cutáneas, el quiste infundibular y neoplasias cutáneas como el carcinoma escamoso o basocelular. Para evitar retrasos en el diagnóstico, ante la sospecha de una fístula odontogénica, es importante la realización de una ortopantomografía o una tomografía computerizada. La terapia del conducto radicular o su extracción quirúrgica constituyen los tratamientos definitivos en esta patología.





Figura 1.

Lesión cutánea en región laterocervical izquierda de varias semanas de evolución en tejido de granulación alrededor de un orificio central.





Figura 2.
Lesión cutánea en
tejido de granulación
alrededor de un orificio
central (detalle).





Figura 3A.
Tomografía
computarizada cervical
que muestra un tracto
de tejido de partes
blandas (*flecha*) que
conecta el espacio
submaxilar con la piel
y el exterior, siendo
compatible con
una fístula cutánea
odontogénica.





Figura 3B.
Tomografía
computarizada cervical
que muestra un tracto
de tejido de partes
blandas (*flecha*) que
conecta el espacio
submaxilar con la piel
y el exterior, siendo
compatible con
una fístula cutánea
odontogénica.





Bibliografía

1. Guevara-Gutiérrez E, Riera-Leal L, Gómez-Martínez M, Amezcua-Rosas G, Chávez-Vaca CL, Tlacuilo-Parra A. Odontogenic cutaneous fistulas: clinical and epidemiologic characteristics of 75 cases. *Int J Dermatol*; 2015;54(1):50-5. <https://doi.org/10.1111/ijd.12262>
2. Baba A, Okuyama Y, Shibui T, Ojiri H. Odontogenic cutaneous fistula mimicking malignancy. *Clin Case Rep*; 2017;28;5(5):723-4. doi: 10.1002/ccr3.907. <https://doi.org/10.1002/ccr3.907>
3. Domínguez-Serrato MA, Enriquez-Merino J, Corte-Casarreal LA, Morales-Sánchez MA, Dessavre-Martinez M. Fístula odontogénica: reporte de un caso. *Dermatología CMQ*; 2012;10(3):178-81.





Miscelánea

27

Un gran cambio gracias a tofacitinib

Aida Aramburu González
Irene Méndez Maestro
Begoña Udondo González del Tánago
Jesús Gardeazábal García



Anamnesis

Mujer de 16 años sin alergias medicamentosas conocidas. Asmática desde la infancia. Comienza a los 11 años de edad, sin antecedente objetivable, con placas de alopecia areata en cuero cabelludo. Progresivamente estas placas van aumentando en número y tamaño. Acude a nuestras consultas a los 12 años tras haber recibido tratamiento tópico con elocom y minoxidil, con escasa mejoría. Se realizan también infiltración de corticoides en placas alopécicas objetivándose ligero crecimiento capilar.

Exploración física

Con 12 años la paciente presenta múltiples placas de alopecia areata parcheadas que se limitaban a cuero cabelludo. Las pestañas, cejas y resto de la superficie corporal no se vieron afectadas en un primer momento. A nivel dermatoscópico se observan pelos rotos y pelos con signos de exclamación que representan un signo de enfermedad activa. A los 13 años comienza con pérdida progresiva de folículos pilosos en cejas, pestañas y resto del área corporal.

Exploraciones complementarias

Se solicita analítica sanguínea con hemograma completo, pruebas de función hepática, parámetros renales, perfil lipídico, serología de hepatitis B y hepatitis C, y VIH y perfil tiroideo. La paciente presentó un valor de TSH de 6,35 mU/L con anticuerpos TPO <10 UI/mL y T4 normal, sin hallarse otros datos patológicos y por tanto sin repercusión clínica. Previo a iniciar tratamiento con inhibidor de la quinasa Janus (JAK) se solicita quantiferon sanguíneo obteniendo un resultado negativo. La paciente presentaba una vacunación correcta según el calendario vacunal.



Diagnóstico

La paciente es diagnosticada de alopecia areata en cuero cabelludo con progresión a alopecia areata universal.

Tratamiento

Durante estos 4 años recibe múltiples tratamientos objetivándose una respuesta parcial. Se aplicó triamcinonola intralesional al 30%. También minoxidil al 2% que precisó posteriormente un incremento de dosis al 5%. Tratamiento tópico con elocom solución. En una ocasión recibió tratamiento con minipulsos de dexametasona de 4 mg dos veces semanales. Se decidieron suspender los tratamientos tópicos e iniciar metotrexato oral de 7,5 mg con aumento progresivo a 10 mg y 12,5 mg. Finalmente se decide comenzar tratamiento oral con tofacitinib 5 mg dos veces al día alcanzando una respuesta completa.

Evolución

Cuando la paciente llega a nuestras consultas la alopecia areata se encontraba limitada al cuero cabelludo por lo que se decide inyectar triamcinolona al 30% en las placas y recomendar la aplicación de minoxidil al 2% por las noches y elocom solución por las mañanas.

A pesar del tratamiento, la alopecia areata seguía progresando con afectación cada vez más extensa por lo que se decidió iniciar minipulsos de dexametasona de 4 mg dos veces semanales. En este contexto la paciente desarrolló un síndrome de Cushing que precisó ingreso hospitalario.



En el contexto de afectación progresiva con pérdida de pelo de cejas y pestañas, se suspendieron los tratamientos tópicos y se inició tratamiento con metotrexato de 7,5 mg vía oral. Se fueron aumentando las dosis de forma progresiva a 10 mg y finalmente a 12,5 mg. Mientras estaba en tratamiento con metotrexato presentó una importante intolerancia gastrointestinal con vómitos sanguinolentos y se le realizó una gastroscopia donde se objetivaron desgarros a nivel de la mucosa esofágica compatibles con un síndrome de Mallory-Weiss.

Ante estos acontecimientos adversos se suspendió el metotrexato y dado que la paciente en ese momento presentaba una alopecia areata universal (**Figura 1**) se decidió comenzar tratamiento con tofacitinib de 5 mg dos veces al día. En este momento la enfermedad comenzaba a repercutirle psicológicamente, llegando a presenciar varias crisis de ansiedad que le afectaban a su calidad de vida.

A los 2 meses de tratamiento apareció vello disperso por el cuero cabelludo muy incipiente y transparente, poco apreciable a la vista y únicamente al trasluz. Era difícil precisar si estaba saliendo por toda la superficie del cuero cabelludo o solo por algunas zonas. Además algunas pestañas ya eran visibles en párpados y en otras zonas comenzaba a aparecer vello corporal.

A los 7 meses continuaba repoblando con pelo terminal en pubis, axilas y antebrazos. Había recuperado las pestañas (tanto en tamaño y distribución normal) y casi todas las cejas. En cuero cabelludo presentaba pelo terminal en > 50% de la superficie y vello en el resto de zonas menos pobladas. El fármaco era bien tolerado por la paciente.

Tras 10 meses de tratamiento con tofacitinib la paciente presentaba pelo terminal en toda la superficie corporal (**Figura 2**).



Comentario¹⁻⁴

Debido a la importante carga que la alopecia areata tiene en la calidad de vida y la falta de opciones terapéuticas para la misma, existe una necesidad de manejar a estos pacientes. Tofacitinib es un inhibidor de las janus quinasas (JAK) aprobado para el tratamiento de la artritis reumatoide; Y actualmente también un tratamiento prometedor en pacientes con alopecia areata. Nuestra paciente recibió múltiples tratamientos para su enfermedad, con escasa mejoría y con efectos adversos asociados que incluso requirieron ingreso. En la literatura, las tasas de respuesta a tofacitinib son bastante variables, sin embargo, en nuestra paciente no fue hasta la introducción de este tratamiento cuando se evidenció una clara mejoría clínica. La paciente toleró muy bien el fármaco sin presenciar ningún efecto adverso asociado al mismo. La mejora en el aspecto físico de la paciente se reflejó en su estado anímico. Actualmente continúa bajo tratamiento con tofacitinib y se desconoce cuál será su evolución clínica una vez se suspenda el mismo.





Figura 1.

Después de desarrollar alopecia areata universal y justo antes de comenzar el tratamiento con tofacitinib de 5 mg dos veces al día.





Figura 2.

Respuesta clínica a los 10 meses de recibir tratamiento oral con tofacitinib de 5 mg dos veces al día.





Bibliografía

1. Craiglow BG, King BA. Tofacitinib for the treatment of alopecia areata in preadolescent children. *J Am Acad Dermatol.* 2019;80(2):568-570. doi:10.1016/j.jaad.2018.08.041
2. Castelo-Soccio L. Experience with oral tofacitinib in 8 adolescent patients with alopecia universalis. *J Am Acad Dermatol.* 2017;76(4):754-755. doi:10.1016/j.jaad.2016.11.038
3. Ibrahim O, Bayart CB, Hogan S, et al. Treatment of Alopecia Areata With Tofacitinib. *JAMA Dermatol.* 2017;153(6):600-602. doi:10.1001/jamadermatol.2017.0001
4. Hogan S, Wang S, Ibrahim O, et al. Long-term treatment with tofacitinib in severe alopecia areata: an update. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2019; 12.





Miscelánea

28

Lesiones anulares generalizadas recalcitrantes: cuando el tratamiento se convierte en un reto

Andrea Estébanez Corrales
Esmeralda Silva Díaz
Santiago Guillen Climent
Lucía Martínez Casimiro



Anamnesis

Mujer de 57 años sin antecedentes de interés. Consulta en Dermatología por lesiones cutáneas asintomáticas, distribuidas por tronco y brazos de 6 años de evolución.

Exploración física

Placas anulares de gran tamaño, con bordes eritematosos sobreelevados y zona central atrófica en escote (**Figura 1A y B**). En espalda, brazos y abdomen la paciente presentaba múltiples pápulas y placas de menor tamaño, con tonalidad violácea y alguna de ellas con morfología anular (**Figura 1C y D**).

Exploraciones complementarias

Como pruebas complementarias se realizaron una analítica general sin hallazgos destacables y una biopsia cutánea. A nivel histológico se observaba un infiltrado granulomatoso dérmico compuesto por histiocitos no en empalizada y células gigantes multinucleadas fagocitando fibras elásticas (elastofagocitosis).

Diagnóstico

Dada la presentación clínica y los hallazgos histológicos la paciente fue diagnosticada de granuloma elastolítico anular de células gigantes (GEACG).



Tratamiento

La paciente había llevado múltiples tratamientos en los últimos 4 años: corticosteroides tópicos, fototerapia UV-B de banda estrecha, cloroquina (400 mg/día), dapsona (100 mg/día), alopurinol (100 mg/día), pentoxifilina (800 mg/día) y etanercept (50 mg/semana). Ninguno de ellos había conseguido una respuesta mantenida y satisfactoria. En el último año la paciente había permanecido sin tratamiento alguno. Tras una revisión bibliográfica y aprovechando el uso extendido en nuestro país de dimetilfumarato para otras patologías dermatológicas, comenzamos tratamiento, fuera de indicación y con el consentimiento de la paciente. Seguimos la posología ascendente de dimetilfumarato aprobada para psoriasis.

Evolución

Tras 4 meses con una dosis bien tolerada de 90 mg/día las lesiones presentaron una importante mejoría. Actualmente la paciente continúa con 120 mg diarios con buena tolerancia y práctica remisión clínica (**Figura 2**).

Comentario

El GEACG es un trastorno granulomatoso que clínicamente cursa con placas anulares asintomáticas en zonas fotoexpuestas. Las placas suelen tener una morfología anular con bordes eritematosos sobrelevados y zona central atrófica hipopigmentada¹. Histológicamente se aprecian granulomas dérmicos formados por histiocitos, células gigantes multinucleadas y linfocitos. La elastofagocitosis es característica. No se observan granulomas en empalizada, necrosis, necrobiosis, depósitos de mucina o lípidos típicos de otras entidades granulomatosas¹.



La escasa respuesta a la mayoría de tratamientos, sumado a la baja prevalencia de la enfermedad, hacen que su manejo pueda convertirse en un reto. En casos de GEACG generalizado se han utilizado diversos inmunosupresores (ciclosporina, corticosteroides, dapsona, antiTNF...) con respuestas variables²⁻⁵. Los ésteres del ácido fumárico (EAF) tienen un efecto antiproliferativo sobre los linfocitos T y B, de ahí que se haya descrito su uso en enfermedades granulomatosas no infecciosas con buenos resultados⁶⁻⁹. Los EAF pueden ser un tratamiento eficaz y bien tolerado a largo plazo en pacientes con enfermedades granulomatosas recalcitrantes, especialmente GEACG, como el caso que presentamos.





Figura 1.

Placas anulares de bordes eritematosos sobreelevados y zona central atrófica en escote (A,B). Pápulas y placas de menor tamaño y color violáceo en espalda, abdomen y brazos (C,D).



A



B



C



D





Figura 2.
Práctica resolución de
las lesiones tras 6 meses
de tratamiento con
fumaratos, apreciándose
hipopigmentación
residual en área de
escote.





Bibliografía

1. Gutierrez-Gonzalez E, Gomez-Bernal S, Alvarez-Perez A, et al. Elastolytic giant cell granuloma: Clinic-pathologic review of twenty cases. *Dermatol Online J.* 2013;19:20019. doi:10.1111/j.1346-8138.1994.tb01767.x
2. Tsutsui K, Hirone T, Kubo K, et al. Annular elastolytic giant cell granuloma: Response to cyclosporin A. *J Dermatol* 1994;21:426-429.
3. Ozkaya-Bayazit E, Buyukbabani N, Baykal C, et al. Annular elastolytic giant cell granuloma: Sparing of a burn scar and successful treatment with chloroquine. *Br J Dermatol* 1999;140:525-530. doi:10.1046/j.1365-2133.1999.02723.x
4. Igawa K, Maruyama R, Katayama I, et al. Anti-oxidative therapy with oral dapsone improved HCV antibody positive annular elastolytic giant cell granuloma. *J Dermatol* 1997;24:328-331. doi:10.1111/j.1346-8138.1997.tb02799.x
5. Haimovic A, Kamino H, Cohen DE. Annular Elastolytic Giant Cell Granuloma successfully treated with Adalimumab complicated by drug-induced lupus. *J Drugs Dermatol.* 2017;16(2):169-171
6. Eberlein-Konig B, Mempel M, Stahlecker J, et al. Disseminated granuloma annulare-treatment with fumaric acid esters. *Dermatology* 2005; 210: 223-226. doi:10.1159/000083514
7. Kreuter A, Gambichler T, Altmeyer P, Brockmeyer NH. Treatment of disseminated granuloma annulare with fumaric acid esters. *BMC Dermatol* 2002; 2: 5. doi:10.1186/1471-5945-2-5
8. Breuer K, Gutzmer R, Völker B, et al. Therapy of noninfectious granulomatous skin diseases with fumaric acid esters. *Br J Dermatol* 2005; 152: 1290-1295. doi:10.1111/j.1365-2133.2005.06585.x
9. Gutzmer R, Breuer K, Kiehl P, et al. Successful therapy of annular elastolytic giant cell granuloma with fumaric acid esters. *Dermatology* 2002; 205: 421-424. doi:10.1159/000066434





Miscelánea

29

Prurito en banda

Antonio José Durán Romero

José Antonio Lebrón Martín

Mercedes Sendín Martín

Román Barabash Neila



Anamnesis

Varón de 43 años, sin alergias medicamentosas conocidas y en tratamiento con verapamilo y zolmitriptán por cefaleas hem Craneales, que consulta por la aparición, hace 4 meses, de lesiones genitales dolorosas, que dificultan la retracción del prepucio. Además, refiere también la presentación de lesiones cutáneas muy pruriginosas de 2 meses de evolución, que se iniciaron en las piernas y han ido extendiéndose a otras localizaciones. Sus familiares no mostraban clínica similar. No había tenido fiebre ni síntomas sistémicos en semanas previas. Niega introducción de nuevos fármacos, así como antecedentes dermatológicos de interés.

Exploración física

En superficie flexora de muñecas, afectándose también palmas y dorso de las manos, así como región lumbar y glútea, escroto, tobillos y dorso de pies, se observaban múltiples pápulas poligonales de coloración violácea brillante (**Figura 1A y C**), observándose en la superficie de algunas de ellas estrías lineales-reticuladas de coloración blanquecina (**Figura 1B**). La mucosa oral aparece sin lesiones, con lengua de aspecto saburral.

En dorso del glande se observan 3 placas de aspecto figurado, con centro erosivo y bordes sobreelevados, eritemato-violáceas, con áreas de esclerosis en el surco balanoprepucial.

No existían alteraciones ungueales, ni lesiones en otras localizaciones.



Exploraciones complementarias

La dermatoscopia de las pápulas descritas, mostraba puntos rojos periféricos con estrías blanquecinas de aspecto lineal-reticulado en la región central (**Figura 1B**). Se realizó estudio histológico de las lesiones (**Figura 2**). La analítica general evidenció una eosinofilia discreta (530 eosinófilos/microlitro) y elevación mínima de GGT (71 U/l), con normalidad del resto de parámetros. Las serologías fueron negativas para VHB y VHC.

Diagnóstico

Liquen plano con afectación de mucosa genital.

Tratamiento

Se inició tratamiento con clobetasol propionato 0,05%, dos aplicaciones al día sobre las lesiones, para posteriormente ir reduciendo la dosis según clínica y sustituirlo por tacrolimus pomada 0,1% dos veces al día. Asimismo, instauramos tratamiento para el prurito con loratadina 10 mg cada 12 horas, y se realizó derivación a Urología para valoración de la limitación funcional genital que provocaba la patología.

Evolución

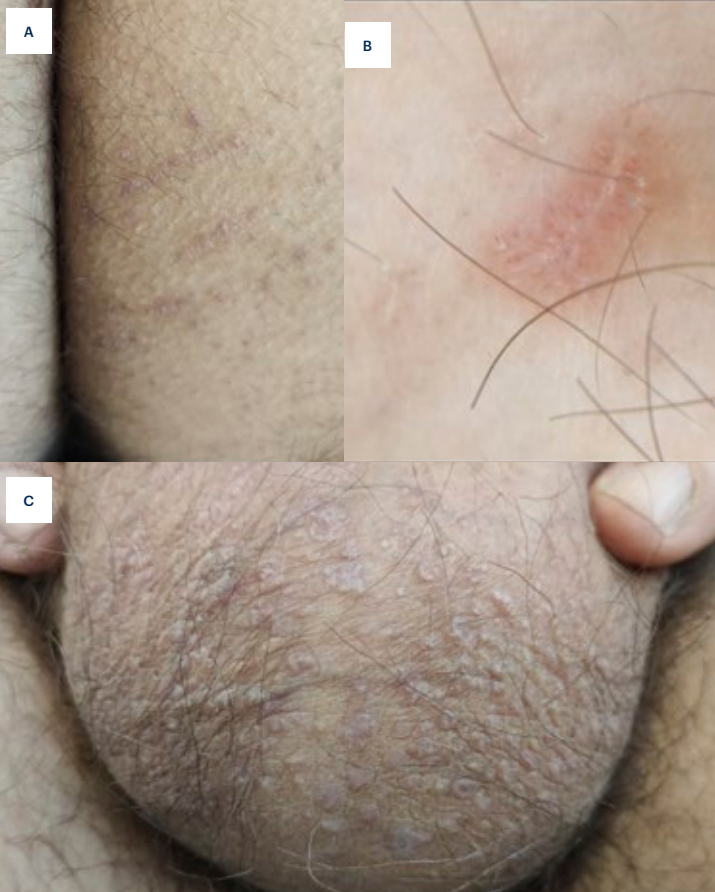
El paciente tras dos meses de tratamiento presenta mejoría notable del picor, persistiendo aún algunas lesiones cutáneas, menos sobreelevadas y con menor pigmentación. Se encuentra pendiente de valoración por parte de Urología.



Comentario

El liquen plano es una dermatosis inflamatoria de etiología desconocida, que afecta a piel y membranas mucosas (75% de los casos) en sujetos principalmente de 30 a 60 años, con dudosa predilección por el sexo femenino, mostrada en algunos estudios.¹ Los linfocitos T son las células centrales implicadas en su etiopatogenia, y se ha descrito su asociación a diferentes virus, especialmente el VHC,² así como a vacunas, agentes externos y fármacos. Existen formas clínicas variadas entre las que se encuentran el liquen plano anular, atrófico e hipertrófico, ampolloso e inverso entre otras, teniendo sin embargo todas ellas unas características histológicas muy uniformes. En la forma clásica, las pápulas planas, violáceas y poligonales, habitualmente pruriginosas, localizadas en flexión de muñecas y antebrazos, cara anterior de piernas y región presacra son característicos, así como la afectación de la mucosa oral y, en menor medida, genital. El diagnóstico es por lo general clínico, pudiendo ser necesaria la confirmación histológica. La dermatoscopia puede ser útil en el diagnóstico, habiéndose descrito diferentes patrones en los últimos años.³ En su tratamiento se emplean corticoides tópicos, intralesionales y sistémicos, así como inhibidores de la calcineurina tópicos. Los casos refractarios pueden responder al uso de retinoides orales y a la fototerapia.¹





29

Miscelánea



Figura 1.

A) Pápulas violáceas de disposición lineal, ejemplo de fenómeno de Koebner por probable rascado del paciente en dicha localización.

B) Imagen dermatoscópica donde se observan puntos rojos periféricos con estría blanquecina lineal central, correspondiente a una estría de Wickham.

C) Detalle de las múltiples pápulas violáceas que afectan a piel escrotal, causando intenso prurito.





Figura 2.

Histológicamente se observa hiperqueratosis sin paraqueratosis, hipergranulosis focal con acantosis en “dientes de sierra” y un infiltrado linfocitario en banda en la unión dermoepidérmica. Se pueden apreciar también ocasionales inclusiones eosinofílicas en la unión dermoepidérmica, correspondientes a cuerpos de Civatte, así como áreas de vacuolización de las células basales epidérmicas.





Bibliografía

1. Boyd AS, Neldner KH. Lichen planus. J Am Acad Dermatol 1991;25:593-619. doi:10.1016/0190-9622(91)70241-S
2. Chuang T-Y, Stittle L, Brashear R, Lewis C. Hepatitis C virus and lichen planus: a case-control study of 340 patients. J Am Acad Dermatol 1999;41:787-9. doi:10.1016/S0190-9622(99)70025-3
3. Güngör Ş, Topal IO, Göncü EK. Dermoscopic patterns in active and regressive lichen planus and lichen planus variants: a morphological study. Dermatol Pract Concept. 30 de abril de 2015;5(2):45-53.





Miscelánea

30

El prurito como síntoma guía

Daniel Ortega Quijano
Diego Fernández Nieto
Juan Jiménez Cauhé
Montserrat Fernández Guarino



Anamnesis

Mujer de 53 años con único antecedente relevante de enfermedad de Graves acudió a Urgencias de Dermatología por lesiones cutáneas que la paciente describía como muy pruriginosas de 3 meses de evolución. Refiere que comenzaron en las piernas y se extendieron progresivamente al resto de la superficie corporal, sin afectar al cuero cabelludo, uñas o superficies mucosas. No tenía familiares con enfermedades dermatológicas o reumatológicas. No asociaba fiebre, malestar general u otra sintomatología sistémica. Ningún conviviente presentaba sintomatología similar. Acudió por el mismo motivo a Urgencias de otro hospital, donde se le administró dexclorfeniramina y metilprednisolona intramuscular. Al alta se le pautó bilastina, hidroxicina y prednisona. A pesar de una mejoría parcial inicial tanto en el prurito como en las lesiones que asocia principalmente a la prednisona, sufrió un empeoramiento importante con la suspensión de dicho corticoide sistémico.

Exploración física

A la exploración presentaba como único hallazgo pápulas hiperqueratósicas foliculares con eritema perifolicular (Figura 1). Prurito 8/10 en la escala visual analógica del prurito. Dicha hiperqueratosis tenía un aspecto blanquecino y no se desprendía fácilmente con el raspado. Se encontraban diseminadas en la práctica totalidad del tronco y extremidades, respetando la piel glabra de palmas y plantas, las mucosas y los folículos terminales de cuero cabelludo o cejas.



Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia (**Figura 2**) destacaba la marcada hiperqueratosis perifolicular, asociando en la mayor parte de folículos una pérdida del vello. Se realizó una biopsia ante la sospecha de liquen plano folicular, que mostró un folículo piloso con un denso infiltrado inflamatorio dispuesto alrededor de la capa basal del epitelio del infundíbulo con patrón liquenoide, permeando la capa basal, con presencia de frecuentes queratinocitos necróticos. El folículo piloso mostraba además una intensa dilatación del infundíbulo. No se distinguían infiltrados inflamatorios en dermis media y profunda intersticial ni perifolicular.

Diagnóstico

Liquen plano folicular.

Tratamiento

El tratamiento inicial a la espera de la confirmación histológica del diagnóstico de sospecha consistió en corticoides sistémicos por la afectación folicular y la extensión. En lugar de hacer una pauta descendente rápido, se realizó una bajada paulatina de modo que en la revisión en consultas externas 1 mes después siguiera con dosis bajas de prednisona y se ajustara el tratamiento según resultados. Se inició tratamiento a dosis de 0,5 mg/kg (30 mg) de prednisona durante los 10 primeros días, bajándose posteriormente a 15 mg los 20 días siguientes. Se suplementó a la paciente con calcio y vitamina D durante el tratamiento, a la vez que se pautó omeprazol para prevenir el sangrado gastrointestinal.



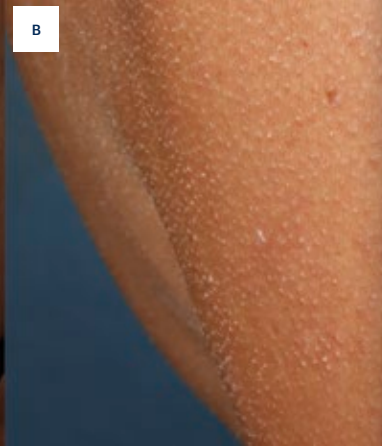
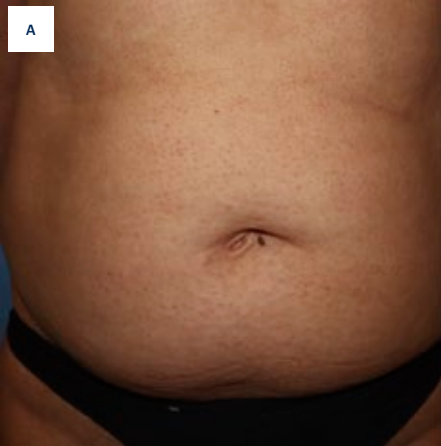
Evolución

En la revisión al mes las lesiones se habían resuelto completamente y se completó la pauta descendente en el mes posterior. En la primera revisión semestral, la paciente no presentaba ningún dato de recidiva.

Comentario

El liquen plano es una enfermedad inflamatoria idiopática que afecta a la piel, mucosas, pelo y uñas^{1,2}. Clínicamente se trata de una dermatosis muy pruriginosa. En una minoría de los casos, la afectación es predominantemente folicular y tiende a producir alopecia cicatricial³. La forma clásica de liquen plano folicular o pilar afecta el pelo terminal de la región del vértex o parietal del cuero cabelludo⁴. La alopecia frontal fibrosante, relacionada con el liquen plano pilar, tiene una afectación característica frontotemporal, con pérdida del pelo de las cejas y pápulas faciales liquenoides asociadas. Por último, el síndrome de Graham Little-Piccardi-Lassueur cursa con la triada de alopecia cicatricial multifocal en cuero cabelludo, alopecia no cicatricial en axilas e ingles y pápulas foliculares queratósicas liquenoides. Nuestro caso es infrecuente y de difícil diagnóstico, ya que no encaja en ninguna de estas entidades clínicas bien definidas. El diagnóstico diferencial es importante, siendo el diagnóstico alternativo que consideramos más probable el de una queratosis pilar generalizada. Sin embargo, el prurito intenso tan llamativo de la paciente y el comienzo agudo de las lesiones iban en contra de esta posibilidad. El diagnóstico definitivo exigió un alto índice de sospecha y la realización de una biopsia cutánea, ya que otras entidades del diagnóstico diferencial incluían la enfermedad de Darier, la enfermedad de Grover, la mucinosis folicular y el liquen escrofulosorum, con sus implicaciones sistémicas relevantes asociadas⁵. En la etiopatogenia de nuestro caso podría verse envuelta la exposición de antígenos exclusivos del pelo velloso con una respuesta inmune dirigida a estos antígenos, lo que explicaría la ausencia de afectación del pelo terminal.





30

Miscelánea



Figura 1

A) Pápulas eritematosas no confluyentes, con afectación exclusivamente folicular, distribuidas en abdomen.

B) Detalle de las pápulas, con una marcada hiperqueratosis folicular y tacto rasposo, en el hombro derecho de la paciente. En esta localización el tono eritematoso era menos llamativo.

C) En los pies, se aprecia una interrupción de las lesiones por debajo de la línea de Wallace que marca el paso a piel glabra.





Figura 2.

Dermatoscopia de la piel de la cara externa del brazo que muestra una marcada hiperqueratosis perifolicular con pérdida del vello corporal.





Bibliografía

1. Tziotzios C, Lee JYW, Brier T, et al. Lichen planus and lichenoid dermatoses: Clinical overview and molecular basis. *J Am Acad Dermatol*. 2018;79(5):789-804. doi:10.1016/j.jaad.2018.02.010
2. Tziotzios C, Brier T, Lee JYW, et al. Lichen planus and lichenoid dermatoses: Conventional and emerging therapeutic strategies. *J Am Acad Dermatol*. 2018;79(5):807-818. doi:10.1016/j.jaad.2018.02.013
3. Tandon YK, Somani N, Cevasco NC, Bergfeld WF. A histologic review of 27 patients with lichen planopilaris. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59(1):91-98. doi:10.1016/j.jaad.2008.03.007
4. Assouly P, Reygagne P. Lichen planopilaris: update on diagnosis and treatment. *Semin Cutan Med Surg*. 2009;28(1):3-10. doi:10.1016/j.sder.2008.12.006
5. Hooper KK, Smoller BR, Brown JA. Idiopathic follicular mucinosis or mycosis fungoides? classification and diagnostic challenges. *Cutis*. 2015;95(6):E9-E14.





Miscelánea

31

Erosiones, costras y pústulas en el cuero cabelludo

Fernando García Souto
Alba Crespo Cruz
Belén Cívico Ruiz
Isabel María Coronel Pérez



Anamnesis

Mujer de 69 años remitida por lesiones cutáneas localizadas en el cuero cabelludo que habían ido apareciendo progresivamente en los últimos meses. No presentaba ningún antecedente personal ni familiar de interés para el caso. Con la sospecha clínica de queratosis actínica se pautó tratamiento con imiquimod tópico al 5% sin mejoría.

Exploración física

Se observaban dos erosiones en zona parietal derecha, de 5 y 10 mm, con costra adherida y base eritematopustulosa (Figura 1). No presentaba lesiones en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que presentó una erosión epidérmica focal, espongirosis de epidermis, con exocitosis de linfocitos y un denso infiltrado inflamatorio dérmico superficial constituido por linfocitos, neutrófilos y macrófagos, compatible con dermatitis pustulosa erosiva. Se envió además una muestra de piel para inmunofluorescencia directa que fue negativa.

Diagnóstico

Dermatosis pustulosa erosiva del cuero cabelludo (DPECC).



Tratamiento

Se pautó betametasona en solución una vez al día con buena tolerancia.

Evolución

Las lesiones persistieron en el tiempo con mejoría parcial a pesar del tratamiento.

Comentario

Descrita por primera vez por Burton y Pye en 1979¹, la DPECC es un trastorno infrecuente que típicamente acontece en el cuero cabelludo de pacientes de edad avanzada, sobre todo mujeres.² Aunque de etiopatogenia incierta, algunos autores incluyen a la DPECC dentro del espectro de las dermatosis neutrofílica³. Entre los factores predisponentes descritos se incluyen a la alopecia androgénica avanzada, traumatismos, y el daño actínico crónico^{2,4}. La presentación clínica es variable y se caracteriza por pequeñas pústulas, erosiones y/o costras amarillentas⁵. Suele presentar un curso crónico y en casos avanzados puede dejar una alopecia cicatricial irreversible. El diagnóstico se realiza por la clínica junto con una biopsia cutánea compatible^{1,2}. Es necesario excluir otras entidades que puedan tener una presentación clínica similar como las queratosis actínicas, la foliculitis decalvante o determinadas dermatosis ampollosas como el pénfigo foliáceo o el penfigoide cicatricial². El tratamiento más recomendado son los corticoides tópicos de alta potencia, habitualmente con una buena respuesta aunque suele recidivar al suspenderlos^{2,4,6}. Otras opciones incluyen el tacrólimus tópico, la dapsona tópica o la ciclosporina, con resultados variables⁶.





Figura 1.

Se observan dos erosiones en zona parietal derecha con costra adherida y base eritematopustulosa.





Bibliografía

1. Pye RJ, Peachey RD, Burton JL. Erosive pustular dermatosis of the scalp. *Br J Dermatol*. 1979;100(5):559–66. doi:10.1111/j.1365-2133.1979.tb05581.x
2. Wilk M, Zelger BG, Hauser U, Höpfl R, Zelger B. Erosive pustular dermatosis of the scalp: reappraisal of an underrecognized entity. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2018;16(1):15–9. doi:10.1111/ddg.13387
3. Tomasini C, Michelerio A. Erosive pustular dermatosis of the scalp: A neutrophilic folliculitis within the spectrum of neutrophilic dermatoses: A clinicopathologic study of 30 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2019;81(2):527–33. doi:10.1016/j.jaad.2018.10.029
4. Patton D, Lynch PJ, Fung MA, Fazel N. Chronic atrophic erosive dermatosis of the scalp and extremities: A recharacterization of erosive pustular dermatosis. *J Am Acad Dermatol*. 2007;57(3):421–27. doi:10.1016/j.jaad.2007.04.026
5. Nasturica IE, Busila I, Lallas A. Erosive Pustular Dermatitis of the Scalp. *JAMA Dermatol*. 2019;155(6):734. doi:10.1001/jamadermatol.2018.5868
6. Lee KH, Carley SK, Kraus CN, Mesinkovska NA. Treatment of erosive pustular dermatosis: a systematic review of the literature [published online ahead of print, 2020 Jan 6]. *Int J Dermatol*. 2020;10.1111/ijd.14744. doi:10.1111/ijd.14744





Miscelánea

32

Pápulas crateriformes en línea

Isidro Rego Campuzano
Iago Meilán Sánchez
Nieves Martínez Campayo
Walter Martínez Gómez



Anamnesis

Varón de 23 años sin alergias conocidas a fármacos ni antecedentes personales de interés. Acudió a consulta presentando lesiones en ambos brazos de aproximadamente 1 año de evolución, asintomáticas, aunque en alguna ocasión generaron ligero prurito. Al ser interrogado negó aparentes precipitantes. Era su primer episodio y no había familiares afectados.

Exploración física

En cara extensora de ambos brazos y antebrazos presentaba lesiones papulosas, eritematosas con centro queratinizado y ligeramente deprimido adoptando morfología crateriforme y distribución lineal o serpiginosa (**Figura 1**). No presentaba otras lesiones a nivel cutáneo ni mucoso.

Exploraciones complementarias

Análítica con seroinmunología que fue rigurosamente normal. Biopsia cutánea de una de las lesiones del brazo izquierdo la cual mostraba una epidermis hiperplásica con hiperqueratosis, paraqueratosis, acantosis y papilomatosis. Se observaban tapones córneos en relación con conductos oblicuos llenos de queratina que en su porción inferior presentaban una zona de detritus de aspecto basófilo con polimorfonucleares que se introducían en la dermis. Con la técnica de orceína se observaba un aumento de las fibras elásticas en torno a las zonas de detritus y salida de estas a través de la epidermis (**Figura 2**).

Diagnóstico

Elastosis perforante serpiginosa (EPS).



Tratamiento

El paciente fue tratado con mometasona tópica.

Evolución

Tras escasa mejoría con mometasona tópica y la ausencia de síntomas asociados, el paciente suspendió el tratamiento de forma voluntaria. Durante el seguimiento el cuadro permaneció estable, por lo que no se reanudó su aplicación ni se usaron otros tratamientos.

Comentario¹⁻³

La EPS es una dermatosis crónica muy infrecuente que pertenece al grupo de las dermatosis perforantes primarias. En la literatura hay 3 formas descritas: las idiopáticas, las reactivas a enfermedades hereditarias del tejido conectivo y al síndrome de Down, y las asociadas a tratamientos crónicos como la penicilamina. La forma idiopática es la más frecuente y aparece por lo general en menores de 30 años, como es el caso del paciente presentado. El desencadenante de la EPS es la producción de un exceso de fibras elásticas con morfología alterada, que con frecuencia se asocia con alteraciones coexistentes de las fibras colágenas. Las fibras elásticas alteradas actúan como material extraño, y desencadenan una reacción por la que son eliminadas a través de conductos transepidermicos. Múltiples terapias han demostrado ser efectivas, aunque ninguna está considerada como el tratamiento de elección. Incluyen la crioterapia, los corticoides tópicos (fue el tratamiento indicado en el paciente del caso) e intralesionales, y los agentes queratolíticos. Otras alternativas son el tazaroteno, láser de dióxido de carbono o de colorante pulsado y el empleo de retinoides orales.





Figura 1.
Lesiones crateriformes
en cara extensora de
brazo izquierdo.



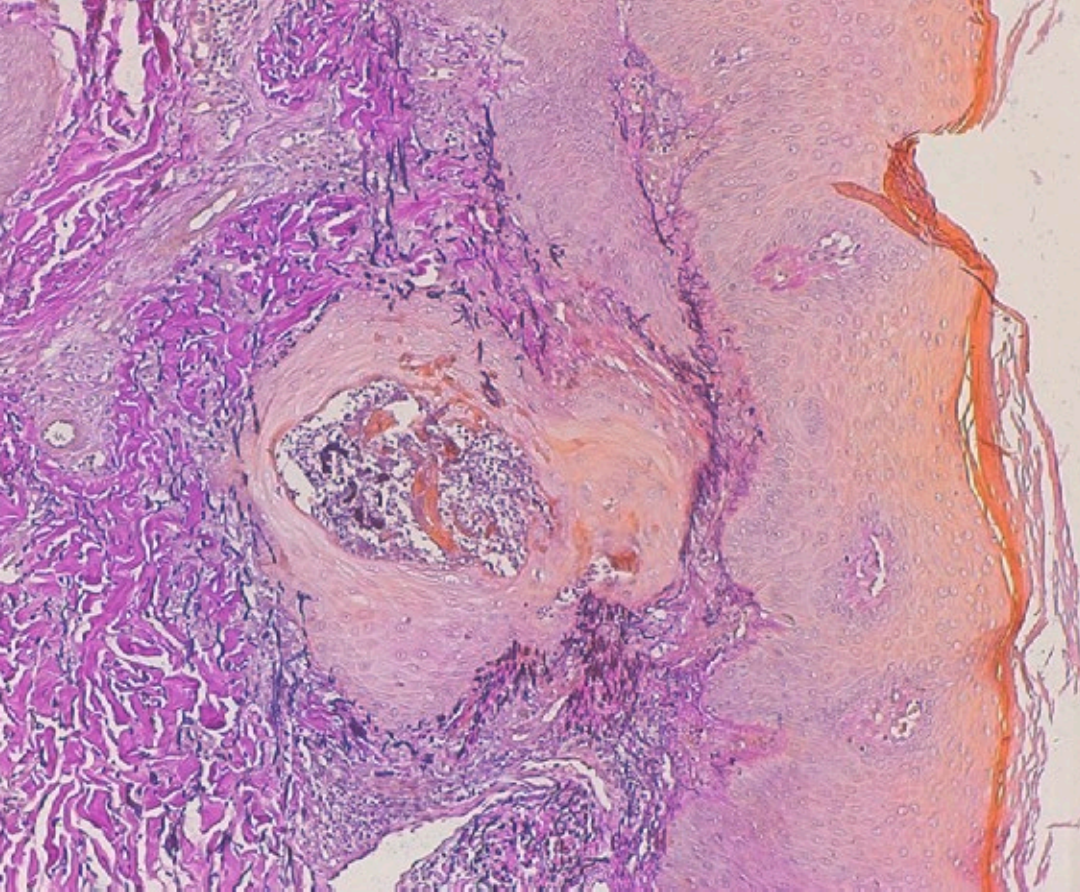


Figura 2.

Canal con material basófilo y eliminación transepidérmica de fibras elásticas (técnica de orceína).





Bibliografía

1. Montessu MA, Onnis G, Gunella S, Lissia A, Satta R. Elastosis perforans serpiginosa: causes and associated disorders. *Eur J Dermatol* 2018; 28(4): 476-81. doi:10.1684/ejd.2018.3355
2. Chabra IS, Grandinetti LM. Asymptomatic annular plaques on the neck. *Cutis* 2014; 94: E1-3.
3. Valdivieso M, Lecona M, Suárez R. Elastosis perforante serpiginosa de localización inusual en un paciente con síndrome de Down. *Actas Dermosifilogr* 2004; 95(3): 171-4. doi:10.1016/S0001-7310(04)76790-3





Miscelánea

33

Síndrome del hueso evanescente: un reto diagnóstico

Juan Torre Castro
Cristina Moya Martínez
Lara Haya Martínez
Salma Machan



Anamnesis

Varón de 77 años que acude a consulta de Dermatología para valoración de una lesión a nivel occipital de 10 años de evolución que había crecido progresivamente, refiriendo asimismo un síndrome constitucional de dos meses de evolución.

Exploración física

Nódulo hemiesférico doloroso, de consistencia dura, adherido a planos profundos (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Estudio ecográfico en la consulta, objetivando una masa hipoeoica con tractos hiperecoicos en su interior, asociada a osteolisis del hueso occipital subyacente. El estudio Doppler evidenció aumento de la vascularización.

Analítica sanguínea incluyendo hemograma, bioquímica y proteinograma, que no mostró anomalías relevantes.

TAC craneal que evidenció una masa de tejido blando con lisis del hueso occipital asociada, sin lesiones osteolíticas a otro nivel (Figura 2).

Biopsia para estudio histopatológico de la lesión, donde se demostró la presencia de una proliferación de tejido conectivo con numerosos vasos sanguíneos con un endotelio normal, sin atipia ni signos de malignidad. El estudio inmunohistoquímico demostró reactividad para CD34; mientras que no se demostró expresión de podoplanina (D2-40) ni WT1.

Diagnóstico

Con los datos clínicos, radiológicos e histopatológicos se hizo el diagnóstico de enfermedad de Gorham Stout.



Tratamiento

Debido a la edad y comorbilidades del paciente, se decidió actitud expectante.

Evolución

La lesión se ha mantenido estable tanto clínica como radiológicamente, con la realización de resonancias magnéticas periódicas de control que no evidenciaron cambios.

Comentario¹⁻⁴

La enfermedad de Gorham Stout o síndrome del hueso evanescente es una rara entidad definida por una proliferación vascular asociada a lisis de un hueso subyacente. Gorham y Stout, en 1955, publicaron una revisión de 24 casos y relacionaron la osteolisis progresiva a angiomatosis. Ha sido descrita en ambos sexos, siendo más frecuente su presentación en la infancia o juventud. Puede afectar cualquier hueso, pero generalmente involucra cráneo y esqueleto maxilofacial, cintura escapular y pelvis. El síntoma príncipes es el dolor, pudiendo aparecer otras manifestaciones en función del hueso afecto, como paraplejía en enfermedad vertebral, afectación pulmonar o pleural si se afecta la caja torácica, o pérdida de líquido cefalorraquídeo si hay daño en a nivel craneal o espinal. La etiología es desconocida, pudiendo relacionarse con traumatismos u otros eventos locales. El curso de la enfermedad es impredecible, aunque habitualmente autolimitado. Sin embargo, debido a que se trata de una condición agresiva localmente que puede condicionar destrucción del hueso afecto, el diagnóstico precoz y un manejo adecuado son importantes. Las opciones de tratamiento incluyen cirugía, radioterapia o fármacos como los bifosfonatos (de elección), interferón, talidomida, rapamicina o bevacizumab.





Figura 1.
Presentación clínica de
la lesión.





Figura 2.

TAC craneal: masa de tejido blando con lisis del hueso occipital asociada.





Bibliografía

1. Gorham LW, Stout AP. Massive osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone); its relation to hemangiomatosis. *J Bone Joint Surg Am.* 1955;37: 985-1004. doi:10.2106/00004623-195537050-00008
2. Hu P, Yuan XG, Hu XY, et al. Gorham-Stout syndrome in mainland China: a case series of 67 patients and review of the literature. *J Zhejiang Univ Sci B.* 2013;14:729-735. doi:10.1631/jzus.B1200308
3. Suero Molina EJ, Niederstadt T, Ruland V, et al. Cerebrospinal fluid leakage in Gorham-Stout disease due to dura mater involvement after progression of an osteolytic lesion in the thoracic spine. *J Neurosurg Spine.* 2014;21: 956-60. doi:10.3171/2014.8.SPINE131064
4. Ellati R, Attili A, Haddad H, et al. Novel approach of treating Gorham-Stout disease in the humerus--Case report and review of literature. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2016;20:426-32.





Miscelánea

34

Un quiste en la rodilla de un albañil

Marcos Oro Ayude
Diego Soto-García
Carmen Couselo-Rodríguez
Laura Mesa-Álvarez



Anamnesis

Varón de 44 años de edad, sin antecedentes médicos de interés, que acude al Servicio de Dermatología por presentar una lesión de años de evolución en la región subrotuliana derecha. El paciente, de profesión albañil, realizaba parte de su actividad laboral apoyado en ambas rodillas, por lo que la lesión le resultaba molesta. No tenía antecedentes de intervenciones quirúrgicas ni lesiones o traumatismos previos en dicha rodilla.

Exploración física

A la exploración se observaba una lesión nodular subcutánea, móvil, no adherida a planos profundos, de aproximadamente 2,5 cm de diámetro (**Figura 1**). A la dermatoscopia solo se observaba disminución de pelo terminal sin otras alteraciones cutáneas.

Exploraciones complementarias

Se solicitó un estudio ecográfico en el que se observó una lesión subcutánea heteroecoica de 29x25x20 mm sin vascularización relevante mediante estudio en modo doppler. Posteriormente se realizó una biopsia incisional amplia de la lesión para estudio histológico.

Diagnóstico

El diagnóstico histológico fue de quiste sinovial metaplásico cutáneo.



Tratamiento

El tratamiento no es necesario, ya que se trata de una lesión benigna. Sin embargo, suele llevarse a cabo en casos de sintomatología o alteración funcional. En este caso particular, dada la posibilidad de contacto con estructuras profundas articulares, se derivó al paciente al Servicio de Traumatología donde se determinó la exéresis completa de la lesión.

Evolución

El paciente está pendiente de la extirpación completa de la lesión por Traumatología. Hasta el momento, tras 6 meses de seguimiento no se han observado modificaciones en las características de la lesión, ni alteración funcional en la región intervenida. No han aparecido nuevas lesiones en otras localizaciones.

Comentario

Los quistes sinoviales metaplásicos cutáneos fueron descritos por primera vez en 1987 por González et al¹. Se consideran lesiones reactivas benignas que se manifiestan generalmente como un nódulo subcutáneo único sensible a la palpación. Aparecen con frecuencia en zonas de traumatismos o en regiones con intervenciones quirúrgicas previas, por lo que a menudo se pueden confundir con granulomas de sutura.



La metaplasia sinovial es una entidad infrecuente en dermatología y por tanto no suele ser habitual su sospecha clínica, el diagnóstico se confirma con el estudio histológico. Mediante microscopía óptica se identifica en el interior de la dermis una cavidad quística no revestida por epitelio con estructuras vellosas en su interior, similares a membrana sinovial hiperplásica, que se dirigen hacia la cavidad y recubiertas de exudado fibrinoso. Es característico que las células que recubren a cavidad sean positivas en inmunohistoquímica (IHQ) con vimentina y negativas con CD68, sin embargo, el estudio IHQ de esta entidad no es imprescindible para el diagnóstico².

Algunos autores han descrito quistes sinoviales metaplásicos en pacientes afectados de enfermedades del tejido conjuntivo como la enfermedad de Ehlers-Danlos^{3,4}. El tratamiento es la exéresis quirúrgica si existe sintomatología o crecimiento. Las recidivas son inusuales.





Figura 1.

Tumoración subcutánea de 2,5 cm de diámetro, con piel suprayacente normal, a nivel subrotuliano derecho.





Bibliografía

1. González JG, Chiselli RW, Santa Cruz DJ. Synovial metaplasia of the skin. *Am J Surg Pathol* 1987;11:343-50. doi:10.1097/00000478-198705000-00002
2. Shim WH, Jwa SW, Song M, Kim HS, Ko HC, Kim BS et al. Cutaneous metaplastic synovial of the cheek generated by repetitive minor trauma. *Ann Dermatol* 2011;23:235-8. doi:10.5021/ad.2011.23.S2.S235
3. Nieto S, Buezo GF, Jones M, Fraga J. Cutaneous metaplastic synovial cyst in a Ehlers-Danlos patient. *Am J Dermatopathol* 1997;19:407-10. doi:10.1097/00000372-199708000-00016
4. Guala A, Viglio S, Ottinetti A, Agnelli G, Canova G, Colombo E. Cutaneous metaplastic synovial cyst in Ehlers-Danlos Syndrome: report of a second case. *Am J Dermatopathol* 2008;30:59-61. doi:10.1097/DAD.0b013e31815b9c82





Miscelánea

35

He oído hablar de descamación

Sara Plata Clemente
Ana López Mateos
Gemma Ochando Ibernón
María Rodríguez Vázquez



Anamnesis

Mujer de 42 años que acude a las consultas de Dermatología por lesiones cutáneas pruriginosas en ambos pabellones auriculares y conductos auditivos externos de dos meses de evolución, que le ocasionan hipoacusia y otitis de repetición. La paciente no tiene antecedentes personales de interés ni toma ninguna medicación crónica. Refiere que su madre tiene psoriasis, y que hace muchos años ella estuvo realizando tratamiento tópico con corticoides y múltiples productos óticos pautados por su médico de atención primaria, por sospecha de dermatitis seborreica.

Exploración física

Se aprecian en ambos pabellones auriculares y conductos auditivos externos, placas eritematosas con abundante descamación y con algunas costras melicéricas, con importante inflamación (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se solicita una analítica con bioquímica, hemograma y coagulación, que es normal. También se solicitan pruebas epicutáneas, que son negativas. La biopsia cutánea es informada como cambios sugestivos de psoriasis.

Diagnóstico

Psoriasis vulgar en localización especial.



Tratamiento

Betametasona + calcipotriol gel. Se solicita analítica con serologías, Mantoux y radiografía de tórax.

Evolución

Tras un mes de tratamiento tópico, la paciente acude de nuevo a consulta sin mejoría de las lesiones, y con aparición de nuevas lesiones en glúteos y cuero cabelludo. Las serologías y el Mantoux son negativos, y la analítica y la radiografía de tórax son normales, por lo que se inicia tratamiento con metotrexate subcutáneo 10 mg semanales y ácido fólico al día siguiente. Tras 5 meses con dicho tratamiento, presenta discreta mejoría, por lo que se aumenta metotrexate subcutáneo a 15 mg semanales. Tres meses después, ha mejorado parcialmente, pero persisten lesiones en pabellones auriculares, conductos auditivos externos y glúteos, por lo que se decide iniciar tratamiento con adalimumab subcutáneo, a pesar de que tiene un PASI 6, con inducción, y posteriormente 40 mg semanales de mantenimiento. Tras un mes y medio de tratamiento con adalimumab subcutáneo, se aprecia desaparición completa de todas las lesiones cutáneas (**Figura 2**), sin aparición de alteraciones analíticas, por lo que la paciente continúa con el mismo tratamiento.



Comentario¹⁻³

Existen varios tratamientos sistémicos aprobados en la psoriasis moderada/grave, que pueden ser usados en monoterapia, en combinación con tópicos o combinados entre sí. Entre ellos se encuentran la fototerapia, fotoquimioterapia, agentes sistémicos clásicos y agentes biológicos. Cada vez existe una mayor tendencia a disminuir el mantenimiento del tratamiento con sistémicos convencionales y priorizar el cambio a biológicos en situaciones de control inestable de la psoriasis para optimizar su control, como ocurre en el caso de nuestra paciente. El Grupo Español de Psoriasis recoge las situaciones en las que está indicado el tratamiento sistémico en pacientes con psoriasis moderada/grave: no controlable con tratamiento tópico; con formas extensas ($BSA \geq 5-10\%$), $PASI \geq 10$; empeoramiento rápido; compromiso de áreas visibles; limitación funcional; con percepción de gravedad subjetiva ($DLQI > 10$); eritrodermia o psoriasis pustulosa extensa; asociada a artropatía psoriásica. En nuestro caso, a pesar del bajo PASI de la paciente, al tratarse de un área visible, ser una localización especial con dificultad para la aplicación de productos tópicos y presentar múltiples sobreinfecciones añadidas, se decidió iniciar tratamiento con un fármaco biológico.





Figura 1.

Placa eritematosa descamativa con costras melicéricas e importante inflamación en pabellón auricular y conducto auditivo externo izquierdo.





Figura 2.
Pabellón auricular
izquierdo sin lesiones
tras tratamiento
con adalimumab
subcutáneo.





Bibliografía

1. Puig L, Carrascosa JM, Carretero G, Cueva P, Lafuente RF, Belinchón I, Sánchez-Regaña M, García-Bustínduy M, Ribera M, Alsina M, Ferrándiz C, Fonseca E, García-Patos V, Herrera E, López-Estebanz JL, Marrón SE, Moreno JC, Notario J, Vidal D. Directrices españolas basadas en la evidencia para el tratamiento de la psoriasis con agentes biológicos. Consideraciones de eficacia y selección del tratamiento. *Actas dermosifiliogr.* 2013;104(8):694-709. doi:10.1016/j.ad.2013.04.003
2. Carrascosa JM, Belinchón I, Cueva P, Izu R, Luelmo J, Ruiz-Villaverde R. Recomendaciones de expertos para el tratamiento de la psoriasis en situaciones especiales. *Actas dermosifiliogr.* 2015;106(4):292-309. doi:10.1016/j.ad.2014.11.005
3. López-Estebanz JL, Cueva P, Torre C, Galán M, González E, Mollet J, Belinchón I. Manejo de la psoriasis moderada-grave en condiciones de práctica habitual en el ámbito hospitalario español. *Actas dermosifiliogr.* 2018;109(7):631-642. doi:10.1016/j.ad.2018.02.015





Miscelánea

36

Eritema figurado, ¿con cuál te quedas?

Íñigo Martínez de Espronceda Ezquerro
Jone Sarriugarte Aldecoa-Otalora
Jorge Aróstegui Aguilar
Saioa Oscoz Jaime



Anamnesis

Mujer de 22 años sin antecedentes médicos reseñables y sin antecedentes personales ni familiares de patología dermatológica. Acudía por erupción pruriginosa no evanescente de un mes de evolución en tronco y raíz de extremidades tratada con antihistamínicos orales y corticoide intramuscular sin mejoría. No presentaba fiebre ni ningún otro síntoma sistémico.

Exploración física

En región abdominal, glúteos y raíz de extremidades inferiores presentaba placas eritematoedematosas algunas de morfología anular (**Figura 1**). Además adyacente a las mismas presentaba máculas hiperpigmentadas marrones de aspecto residual. No presentaba afectación de zonas fotodistribuidas ni de mucosas.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia punch de 4 mm encontrando un infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial en dermis superficial y hasta mitad de dermis reticular constituido por linfocitos, eosinófilos e histiocitos, sin observarse alteraciones en la epidermis ni figuras en llama (**Figura 2**). El estudio de extensión con hemograma, bioquímica, coagulación, proteinograma, perfil de autoinmunidad (ANA y ENA), serologías, sedimento urinario y parásitos en heces, resultaron todos negativos.

Diagnóstico

Eritema anular eosinofílico (EAE).



Tratamiento

Se realizó tratamiento con prednisona 30 mg/día en pauta descendente durante 21 días.

Evolución

Resolución del cuadro sin recidiva a los dos meses de seguimiento. Actualmente en seguimiento pese a estar asintomática.

Comentario

El EAE es una enfermedad infrecuente, benigna y recurrente que clínicamente se caracteriza por la aparición de lesiones anulares urticariformes no evanescentes que afectan principalmente a tronco y raíz de extremidades, y que histológicamente se caracterizan por una marcada eosinofilia¹. Se encuadra dentro de las dermatosis con lesiones figuradas y existe controversia sobre si pertenece a una forma de expresión del síndrome de Wells (WS) o no². Con estas manifestaciones presenta un diagnóstico diferencial amplio (eritema anular centrífugo profundo, granuloma anular, eritema marginado, urticaria vasculitis...)³. Su etiología es todavía desconocida aunque sí se han descrito casos aislados asociados con patologías sistémicas tanto autoinmunes (hipertiroidismo e hipotiroidismo) como tumorales (timoma adenocarcinoma de próstata o carcinoma renal) no habiendo una recomendación clara sobre si hay que realizar estudio de extensión o no ante esta entidad^{4,5}.

El tratamiento no está claro debido a las frecuentes recurrencias y la posibilidad de curación espontánea. En general se acepta que los corticoides tanto tópicos como sistémicos y la hidroxicloroquina oral son los fármacos de primera elección, bien en monoterapia o asociados⁶.





Figura 1.

Múltiples placas eritematoedematosas de bordes netos bien definidos y morfología arciforme alguna de ellas junto con máculas hiperpigmentadas marrones residuales en región abdominal.





Figura 2.

Tinción H&E: infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial en mitad de dermis reticular constituido por linfocitos, abundantes eosinófilos e histiocitos, sin observarse figuras en llama ni datos de vasculitis.





Bibliografía

1. El-Khalawany M, Al-Mutairi N, Sultan M, Shaaban D. Eosinophilic annular erythema is a peculiar subtype in the spectrum of Wells syndrome: A multicentre long-term follow-up study. *J EADV*. 2013;27:973-9. doi:10.1111/j.1468-3083.2012.04616.x
2. Rongioletti F, Fausti V, Kempf W, Rebora A, Parodi A. Eosinophilic annular erythema: An expression of the clinical and pathological polymorphism of Wells syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2011;65:135-7. doi:10.1016/j.jaad.2011.05.049
3. Sempau L, Larralde M, Luna PC, Casas J, Staiger H. Eosinophilic annular erythema. *Dermatol Online J*. 2012;18:8.
4. Flores MA, García M, López M, Murillo C. Eritema anular eosinofílico. *Piel (barc)*. 2016; 31: 294-303. doi:10.1016/j.piel.2015.09.006
5. López-Pestaña A, Tuneu A, Lobo C, Zubizarreta J, Eguino P. Eritema anular eosinofílico. *Actas Dermosifiliogr* 2004; 95: 302. doi:10.1016/S0001-7310(04)76822-2
6. Mebazaa A, Kenani N, Ghariani N, Denguezli M, Sriha B, Belajouza C. Eosinophilic annular erythema responsive to chloroquin. *Eur J Dermatol*. 2009;19:84-5. doi:10.1684/ejd.2008.0558





Miscelánea

37

Lo que las vesículas esconden

Alberto Andamoyo Castañeda

José Antonio Llamas Carmona

Alexandra Perea Polak

Daniel Jesús Godoy Díaz



Anamnesis

Varón de 77 años, con antecedentes personales de enfermedad pulmonar obstructiva crónica severa e intervenido de hemicolectomía de colon ascendente por adenocarcinoma bien diferenciado intestinal con detección de metástasis a nivel ganglionar e invasión vascular 2 años antes. Es diagnosticado en atención primaria de herpes zóster periumbilical, y tratado con aciclovir tópico sin respuesta durante 2 meses. Posteriormente es ingresado en Neumología por cuadro de infección respiratoria, desde donde nos consultan por las lesiones cutáneas que presentaba en abdomen.

Exploración física

A la exploración se apreciaban en región periumbilical nódulos violáceos de aspecto costroso duros a la palpación de hasta 1,5 cm de diámetro, también pequeñas pápulas eritematosas y múltiples lesiones vesiculosas de color rosado (Figura 1). El paciente refería prurito y dolor continuo en el área donde presentaba las lesiones cutáneas. No se palparon adenopatías a nivel cervical, axilar ni inguinal.

Exploraciones complementarias

Se tomó una biopsia punch 3 mm de una de las pápulas. El estudio histológico con hematoxilina-eosina mostró nidos de células tumorales pleomórficas en dermis papilar y reticular, apreciándose mucina dentro de los espacios linfáticos en dermis; sin objetivarse vesículas intraepidérmicas. El estudio inmunohistoquímico reveló positividad para CDX-2.



Se realizó una tomografía axial computerizada donde se objetivaron múltiples implantes pleurales con derrame pleural derecho, así como nódulos intraparenquimatosos pulmonares, hepáticos, mesogástricos y peritoneales (**Figura 2**).

Diagnóstico

Con la correlación clínico-patológica se estableció el diagnóstico de progresión del adenocarcinoma de colon con metástasis cutáneas zosteriformes e implantes neoplásicos a nivel pulmonar, hepático y peritoneal.

Tratamiento

Se realizó interconsulta a Oncología médica para valorar quimioterapia con intención paliativa, pero se desestimó dado el mal estado general, escala Eastern Cooperative Oncology Group (ECOG 3). Se decidió la inclusión en programa de cuidados paliativos.

Evolución

Durante el ingreso comienza con un cuadro de distensión y dolor abdominal que precisa tratamiento con morfina y fentanilo con escasa respuesta, 2 semanas más tarde el paciente fallece por insuficiencia respiratoria.



Comentario

Las metástasis cutáneas representan una complicación rara de neoplasias internas¹. Tienen una incidencia en torno al 0,7-10% de los tumores¹⁻². La expresividad clínica de las metástasis cutáneas es muy variable, los nódulos son la forma más frecuente de presentación¹. Otras variantes descritas son la erisipeloide, telangiectásica, alopecia, eritema anular centrífugo, placas eritematosas y esclerodermiforme¹⁻². La forma bullosa es rara y se asocia a cáncer de mama, ovario y pulmón en el contexto de un adenocarcinoma, pero existen casos vinculados a cáncer de colon¹⁻⁴. Se ha propuesto que la distribución zosteriforme es consecuencia del fenómeno de Koebner donde un traumatismo o infección previa por el virus de la varicela zóster predispone a la implantación de las células tumorales¹⁻². El pronóstico tras el diagnóstico de metástasis cutáneas es pobre con una mediana de supervivencia entre 3-18 meses¹⁻².





Figura 1.
Múltiples nódulos,
pápulas y vesículas
eritematovioláceas
periumbilicales.



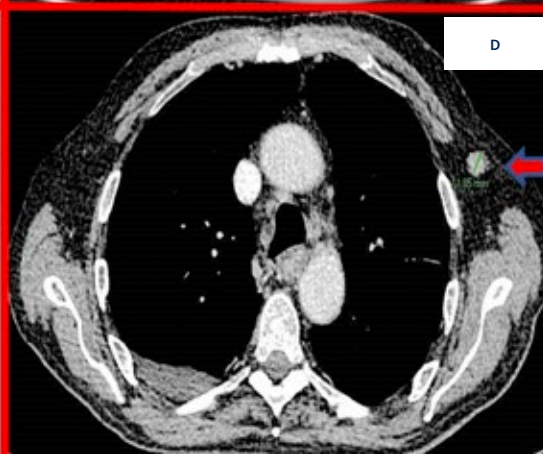
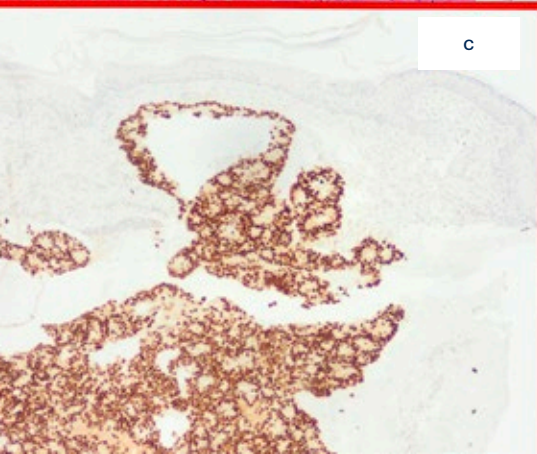
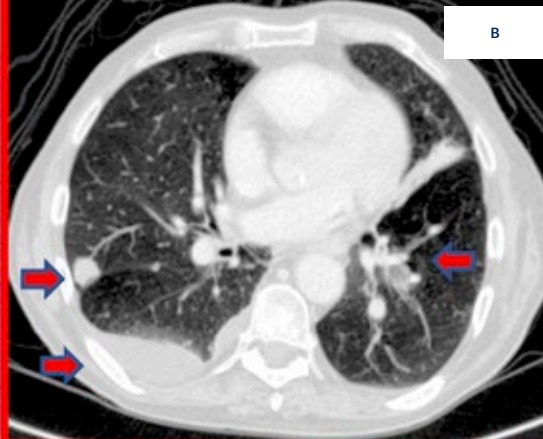
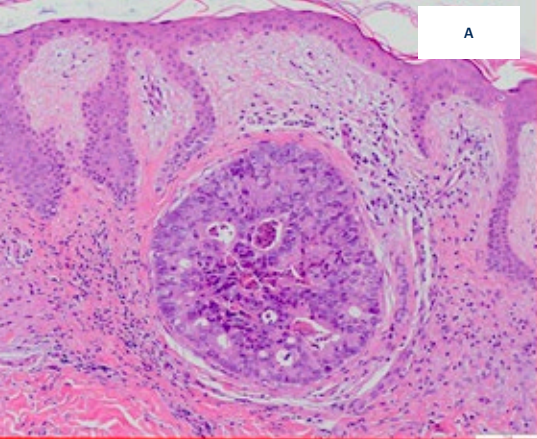


Figura 2.

A) H.E. 20x Nido de células neoplásicas pleomórficas.

B) Inmunohistoquímica 10x CDX-2 positivo.

C) Derrame pleural derecho, implantes pleurales e hiliares.

D) Implante en mesogastrio.





Bibliografía

1. Rao R, Balachandran C, Rao L. Zosteriform cutaneous metastases: A case report and brief review of literature. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2010;76(4):447. doi:10.4103/0378-6323.66605
2. Chiang A, Salomon N, Gaikwad R, Kirshner J. A case of cutaneous metastasis mimicking herpes zoster rash. *IDCases.* 2018;12:167-168. doi:10.1016/j.idcr.2018.05.002
3. Maeda S, Hara H, Morishima T. Zosteriform cutaneous metastases arising from adenocarcinoma of the colon: Diagnostic smear cytology from cutaneous lesions. *Acta Derm Venereol.* 1999;79:90-1. <https://doi.org/10.1080/000155599750011868>
4. Goodwin TL, Wren SM. Metastatic colon adenocarcinoma mimicking herpes zoster. *J Am Coll Surg.* 2007;205:625. doi:10.1016/j.jamcollsurg.2007.01.073





Miscelánea

38

Dermatosis ampollosa sin ampollas clínicas con buena respuesta a rituximab

Alba Sánchez-Velázquez
Jon Fulgencio-Barbarin
Mario Puerta-Peña
Verónica Monsalvez-Honrubia



Anamnesis

Varón de 50 años sin antecedentes de interés que acudió a consulta para valoración de lesiones cutáneas pruriginosas de 5 meses de evolución, que habían ido aumentando progresivamente en número y extensión.

Exploración física

En la exploración física se evidenciaron placas eritematosas con escamas y costras superficiales, localizadas en parte alta de tronco anterior y posterior, flancos y cuero cabelludo (**Figuras 1A y 2A**).

Exploraciones complementarias

Se realizaron dos biopsias cutáneas.

La primera, tomada de una lesión localizada en flanco derecho, mostró una ampolla intraepidérmica con disqueratosis, y un infiltrado inflamatorio perivascular superficial.

La segunda se tomó de una zona de piel sana adyacente a una lesión para realizar técnicas de inmunofluorescencia directa, y se identificaron depósitos de C3 alrededor de los queratinocitos. Asimismo, se extrajo una analítica de sangre la que se encontró positividad para los anticuerpos anti-desmogleína 1.



Diagnóstico

Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de pénfigo foliáceo.

Tratamiento

Inicialmente se pautó prednisona 0,5 mg/kg/día y azatioprina 100 mg/día sin conseguir el control del cuadro. Por ello se decidió comenzar tratamiento con rituximab (375 mg/m² por semana, durante 4 semanas) e inmunoglobulinas intravenosas (2 g/kg repartidos en 5 días cada 3 semanas).

Evolución

El paciente fue experimentando una mejoría clínica progresiva hasta lograr la resolución completa de las lesiones que fueron sustituidas por hiperpigmentación residual postinflamatoria a las 4 semanas de iniciar el tratamiento con rituximab (**Figuras 1B y 2B**).

En el momento actual, 18 meses mas tarde, mantiene un buen control de la enfermedad que ha permitido espaciar la infusión de inmunoglobulinas a cada 5 semanas.



Comentario¹⁻³

Las enfermedades ampollosas autoinmunes se producen por la presencia de autoanticuerpos contra distintos antígenos de la epidermis o de la unión dermoepidérmica. En el pénfigo foliáceo el depósito de inmunoglobulinas tiene lugar a nivel intraepidérmico, ya que los autoanticuerpos se dirigen frente a la desmogleína 1. Las ampollas se localizan en la epidermis superficial y son muy frágiles, por lo que suelen observarse únicamente erosiones exudativas y escamocostras. Aparecen sobre todo en áreas seboreicas como la cara, el cuero cabelludo y la parte superior del tronco, sin afectación mucosa evidente. En general, estos pacientes responden a corticoterapia y/o inmunodepresores como azatioprina. Son raros los casos que precisan terapia intravenosa. El uso del rituximab consigue una respuesta rápida y mantenida, especialmente en casos refractarios. Nuestro caso muestra la clínica representativa de pénfigo foliáceo que debemos conocer. Asimismo, cabe destacar su difícil control con el tratamiento convencional y la excelente respuesta a rituximab e inmunoglobulinas intravenosas, que además se mantiene en el tiempo.



A



B



38

Miscelánea



Figura 1.

En la **imagen superior (A)** se observan numerosas placas eritematosas con escamas y costras superficiales localizadas en región torácica anterior con extensión a región abdominal. En la **imagen inferior (B)** se observan las lesiones al mes de tratamiento con rituximab y consisten en máculas marronáceas residuales.



A



B



38

Miscelánea



Figura 2.

En la imagen superior (A) se observan placas eritematodescamativas en cuero cabelludo. En la imagen inferior (B) se observan manchas marrónceas residuales en la misma localización al mes de tratamiento con rituximab.





Bibliografía

1. Kershenovich R, Hodak E, Mimouni D. Diagnosis and classification of pemphigus and bullous pemphigoid. *Autoimmun Rev.* 2014 Apr-May;13(4-5):477-81. doi:10.1016/j.autrev.2014.01.011
2. Melchionda V, Harman KE. Pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: an overview of the clinical presentation, investigations and management. *Clin Exp Dermatol.* 2019 Oct; 44(7):740-746. doi:10.1111/ced.14041
3. Wang HH, Liu CW, Li YC, Huang YC. Efficacy of rituximab for pemphigus: A systematic review and meta-analysis of different regimens. *Acta Derm Venereol* 2015; 95: 928-932. doi:10.2340/00015555-2116





Miscelánea

39

Cuando las axilas raspan

Isabel Martínez Pallás

Miguel Fernando García Gil

Mar Ramírez Lluch

Sonia de la Fuente Meira



Anamnesis

Mujer de 19 años, con antecedentes de hipercolesterolemia familiar en tratamiento con rosuvastatina y ezetimiba, que consulta por la aparición de lesiones pruriginosas en ambas axilas de tres semanas de evolución. El cuadro clínico comenzó con unas “manchas” pálidas que han ido aumentando de tamaño de forma progresiva, tanto en extensión como en grosor, hasta formar grandes lesiones que “raspaban” al tacto.

Durante los meses previos la paciente se había sometido por primera vez a depilación láser de ambas axilas. Negaba cambios en antitranspirantes u otros productos tópicos.

Durante una semana se había tratado mediante cloxacilina oral (500 mg cada 6 horas) y la aplicación tópica de betametasona/gentamicina con mejoría parcial y transitoria de la clínica.

No había presentado fiebre ni otra clínica sistémica. No habían aparecido lesiones cutáneas en otras localizaciones.

Exploración física

Paciente de fototipo V, que presentaba buen estado general. A nivel de ambas axilas presentaba dos placas parduzco-grisáceas de límites bien definidos. Cada una de dichas placas estaba formada por numerosas pápulas hiperqueratóticas coalescentes, adquiriendo un aspecto papilomatoso (**Figura 1**). A la palpación se encontraban levemente infiltradas. Las lesiones en la axila izquierda eran más intensas y presentaban fisuras ligeramente exudativas distribuidas en la zona central de la placa.



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea en la que se podía observar la presencia de hiperplasia psoriasiforme del epitelio, e hiperqueratosis con paraqueratosis formada por corneocitos con retención de gránulos de queratohialina (**Figura 2**). El estrato granuloso se hallaba focalmente atrófico. Por otro lado, la dermis papilar se encontraba edematosa con vasos capilares y neutrófilos que permeaban el epitelio hasta capa córnea formando microabcesos. Se realizó tinción de Grocott con resultado negativo (no se observan estructuras compatibles con hongos). Además, se comprobaron las últimas analíticas solicitadas en los controles de Medicina Interna por su hipercolesterolemia familiar en las que se comprobó un buen control metabólico: glucemia basal 81 mg/dL, colesterol total 202 mg/dL y colesterol LDL 139 mg/dL.

Diagnóstico

Paraqueratosis granular de la axila.

Tratamiento

Se inició tratamiento con aceponato de metilprednisolona tópico dos veces al día, y ante la mejoría (**Figura 3**) tras un mes de tratamiento se decidió continuar con antitranspirantes y mantener observación.

Evolución

Tras cuatro meses la paciente no ha presentado nuevas recidivas. De momento se ha decidido no realizar más sesiones de depilación láser.



Comentario¹⁻⁵

La paraqueratosis granular de la axila es una patología infrecuente, benigna e idiopática descrita inicialmente por Northcutt en las axilas, pero que posteriormente ha sido observada en otras zonas del cuerpo, incluyendo tanto áreas flexurales como otras zonas no intertriginosas. Actualmente muchos autores abogan por que el término de paraqueratosis granular se emplee para describir un patrón histológico reactivo ante un agente irritante mantenido, que puede ser considerado una patología en sí misma, o bien un hallazgo incidental. Su etiología sigue siendo desconocida hoy en día, pero han sido propuestos factores irritantes externos (fricción crónica, antitranspirantes, excoiación) que podrían alterar la maduración de los queratinocitos. El diagnóstico diferencial incluye la acantosis nigricans, la enfermedad de Darier y de Hailey-Hailey, el pénfigo vegetante, la psoriasis invertida, la dermatitis de contacto irritativa o las dermatofitosis.

La clave diagnóstica que la diferencia del resto de entidades es la histopatología, caracterizada por la presencia de una paraqueratosis compacta con gránulos de queratohialina en el interior de los corneocitos, independientemente de que se asocie o no a la salida de folículos pilosos.

Respecto al tratamiento se han descrito remisiones espontáneas, pero en general tienden a persistir. Se han empleado corticoides, derivados de la vitamina D y retinoides tópicos, así como crioterapia, toxina botulínica, antibióticos y retinoides orales con respuestas variables⁴. Aunque se ha reportado el tratamiento satisfactorio de esta entidad con láseres ablativos erbio-YAG y CO₂, queremos destacar el papel de la depilación láser en nuestro caso como posible desencadenante del cuadro clínico.





Figura 1.

Placa blanquecina de tacto papilomatoso.





Figura 2.
Hematoxilina-eosina
10X. Piel con hiperplasia
psoriasiforme
del epitelio, e
hiperqueratosis con
paraqueratosis y
retención de gránulos
de queratohialina. La
dermis papilar muestra
edema y vasos capilares
con componente
neutrófilico.





Figura 3.
Mejoría clínica
significativa tras
tratamiento tópico
con aceponato de
metilprednisolona.





Bibliografía

1. Northcutt AD, Nelson DM, Tschen JA. Axillary granular parakeratosis. *J Am Acad Dermatol.* 1991;24(4):541-544. doi:10.1016/0190-9622(91)70078-G
2. Scheinfeld NS, Mones J. Granular parakeratosis: pathologic and clinical correlation of 18 cases of granular parakeratosis. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52(5):863-867. doi:10.1016/j.jaad.2004.12.031
3. Ding CY, Liu H, Khachemoune A. Granular Parakeratosis: A Comprehensive Review and a Critical Reappraisal. *Am J Clin Dermatol.* 2015;16(6):495-500. doi:10.1007/s40257-015-0148-2
4. Martorell A, Sanmartín O, Hueso-Gabriel L, Guillén C. Paraqueratosis granular ¿Una entidad clínica o un patrón reactivo? [Granular parakeratosis: disease or reactive response?]. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102(1):72-74. doi:10.1016/j.ad.2010.04.014
5. Laimer M, Emberger M, Brunasso AM, Ahlgrimm-Siess V, Massone C. Laser for the treatment of granular parakeratosis [published correction appears in *Dermatol Surg.* 2009 Mar;35(3):557]. *Dermatol Surg.* 2009;35(2):297-300. doi:10.1111/j.1524-4725.2008.01052.x





Miscelánea

40

Pelo en el cuello

Carmen Couselo Rodríguez

Queila Rodríguez-Jato

Diego Soto-García

Laura Mesa-Álvarez



Anamnesis

Niña de 12 años con antecedente personal de asma y con cumplimiento adecuado del calendario vacunal. Acudió a la consulta de Dermatología derivada por su pediatra por presentar vello en la cara anterior del cuello. Los padres referían dicha condición desde el nacimiento con aumento progresivo y armónico durante el crecimiento de la paciente. No referían traumatismo ni aplicación de tratamiento tópico en dicha zona. Sus padres eran sanos y no consanguíneos, y negaban historia familiar de patología dermatológica.

Exploración física

Buen estado general y adecuado desarrollo psicomotor y pondoestatural. En la exploración física dermatológica destacaban múltiples pelos terminales localizados en la línea media cervical anterior (**Figura 1**) sin incremento de vello en otras localizaciones. No existían cambios en la coloración o características de la piel subyacente, ni se palpaban masas. La exploración neurológica resultó normal, sin observarse otros hallazgos de interés en el resto de exploración.

Exploraciones complementarias

No se solicitaron exploraciones complementarias.

Diagnóstico

Hipertrichosis cervical anterior (HCA) o “hipertrichosis en barba caprina”.



Tratamiento

La HCA no requiere tratamiento por ser una condición benigna; no obstante, se les explicó a los padres y paciente diferentes opciones de tratamiento con finalidad estética.

Evolución

La paciente y los padres declinaron el tratamiento, por lo que la HCA permaneció estable.

Comentario

La hipertricosis es el crecimiento de pelo en cantidad y grosor excesivo en cualquier lugar del tegumento y que no es secundario a una influencia directa de andrógenos. Debemos diferenciarla por tanto del hirsutismo, en el que el crecimiento de pelo en la mujer es androgenodependiente y presenta un patrón de distribución masculino¹. La HCA es una forma de hipertricosis localizada que puede ser congénita o adquirida. Se caracteriza por la presencia de pelo terminal sobre la prominencia laríngea. Aunque hay descritos casos familiares, suele tratarse de un hallazgo esporádico de etiología desconocida². En la mayoría de los pacientes descritos, la HCA se presenta de manera aislada. Se han publicado casos clínicos en los que se ha presentado HCA junto a alteraciones neurológicas (neuropatía periférica, retraso del desarrollo), alteraciones oftalmológicas (atrofia óptica, cambios retinianos), *hallux valgus* e hipertricosis dorsal³. El diagnóstico de la HCA es clínico, y su tratamiento tiene una finalidad estética dependiendo fundamentalmente del grado de hipertricosis y de la afectación psicológica que este trastorno ocasione. Entre los tratamientos se encuentran la decoloración, la depilación física, la electrolisis o el láser, siendo este último el método más eficaz a largo plazo⁴.





Figura 1.
Aumento de pelo
terminal a nivel cervical
anterior





Bibliografía

1. B. Monteagudo Sánchez, E. León Muiños, M. Cabanillas González, G. Martínez Meléndez. Hipertrichosis cervical anterior. *An Pediatr (Barc)*. 2008; 69 (6): 577-592. doi:10.1016/S1695-4033(08)75255-X
2. P. Fernandez-Crehuet, R. Ruiz-Villaberde. Anterior cervical hypertrichosis. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 81 (2): 128-129. doi:10.1016/j.anpedi.2013.10.037
3. G. Blasco-Morente, I. Sánchez-Carpintero. Isolated Anterior Cervical Hypertrichosis. *Actas Dermosifiliogr*. 2017; 108 (7); 672. doi:10.1016/j.adengl.2017.06.010
4. L. Blanquer Fagoaga, JJ. Alcón Sáez. Hipertrichosis cervical anterior. ¿Un hallazgo clínico aislado? *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2010; 12: 431-435. doi:10.4321/S1139-76322010000400006





Miscelánea

41

Vesículas y costras en un niño: no siempre es culpa del herpes

Marc Mir Bonafè
Javier Aubán Pariente
Borja Gómez Vila
Sheila Requena López



Anamnesis

Varón de 11 años, con antecedentes de dermatitis atópica grave, actualmente en tratamiento con ciclosporina (150 mg/día). Acude a Urgencias de Pediatría en el mes de octubre por desarrollo de una erupción cutánea que se inició en palmas y plantas y se generalizó en 24 horas. Se presentó en los días previos como un cuadro pseudogripal y febrícula, con alguna deposición tipo diarreica, aunque el estado general ha sido bueno en todo momento.

Exploración física

Sobre una piel liquenificada en la práctica totalidad del tegumento cutáneo, presenta vesículas y erosiones, algunas en fase de costra, distribuidas de forma generalizada, afectando en mayor medida zonas previamente eccematosas y zonas acras (Figuras 1 y 2). No tenía afectación mucosa.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica en el Servicio de Urgencias que no mostraba ninguna alteración relevante. Por otra parte, se extrajo un cultivo de vesícula para realizar PCR para virus y bacterias. A las 48 horas mostró positividad para enterovirus, en concreto Coxsackievirus A6 (16.979.234 copias), siendo negativo para herpes y bacterias.

Diagnóstico

Eccema coxsackium.



Tratamiento y evolución

En un primer momento, ante la sospecha de eccema herpeticum, se ingresó al paciente iniciando tratamiento con aciclovir intravenoso (5 mg/kg cada 8 horas), cobertura antibiótica con amoxicilina-clavulánico 500/125mg cada 8 horas y fomentos de sulfato de zinc al 0,1% cada 12 horas. También se suspendió temporalmente la ciclosporina. El paciente experimentó una mejoría rápida de las lesiones, manteniendo un buen estado general. Se le realizó una analítica de control durante el ingreso en la que se seguía sin observar alteraciones. Al confirmarse a las 48 horas la presencia de un Coxsackievirus A6 con negatividad para herpes, y ante el buen estado general del paciente, se da de alta suspendiendo el tratamiento antiviral y manteniendo la cobertura antibiótica junto con los fomentos. A los 7 días, se observa una resolución prácticamente completa del cuadro.

Comentario

La enfermedad mano-pie boca clásica (EMPB) es una infección viral que predomina en la población infantil caracterizada por la presencia de papulovesículas en palmas, plantas, orofaringe y en algunos ocasiones las nalgas¹. Se trata de una entidad de curso autoinvolutivo, generalmente causado por el Coxsackievirus A16 y enterovirus 71. En 2008 en Finlandia, durante un brote de EMPB particularmente agresiva, se aisló por primera el Coxsackievirus A6 relacionándolo con esta forma de presentación². Así, se acuñó el término eccema coxsackium para describir estas formas más agresivas y diseminadas caracterizadas por papulovesículas y erosiones en zonas previamente afectadas de dermatitis atópica, similar al eccema herpeticum causado por el herpes simplex virus 1³.



Presenta un período de incubación de 3-7 días en forma de un cuadro prodrómico pseudogripal. El eccema coxsackium suele observarse en la población pediátrica, en forma de brotes, durante los meses de otoño-invierno. Se trata de una entidad que se propaga con gran facilidad tanto por vía orofecal como por contacto directo. Es de carácter generalmente autorresolutivo en días, con características clínicas similares al eccema herpeticum, aunque suele conservar un buen estado general y no precisa de tratamiento antiviral específico.





Figura 1.

Sobre una piel liquenificada, se observa afectación generalizada en tronco y extremidades en forma de papulovesículas, algunas ya en fase de costra.





Figura 2.

Existe una afectación más intensa en zonas acras (dorso de manos y pies) así como afectación generalizada en extremidades inferiores.





Bibliografía

1. McMinn, P.C., 2002. An overview of the evolution of enterovirus 71 and its clinical and public health significance. *FEMS Microbiol. Rev.* 26, 91-107. doi:10.1111/j.1574-6976.2002.tb00601.x
2. Osterback, R., Vuorinen, T., Linna, M., Susi, P., Hyypiä, T., Waris, M., 2009. Coxsackievirus A6 and hand, foot, and mouth disease, Finland. *Emerging Infect. Dis.* 15, 1485-1488. doi:10.3201/eid1509.090438
3. Mathes, E.F., Oza, V., Frieden, I.J., Cordoro, K.M., Yagi, S., Howard, R., Kristal, L., Ginocchio, C.C., Schaffer, J., Maguiness, S., Bayliss, S., Lara-Corrales, I., Garcia-Romero, M.T., Kelly, D., Salas, M., Oberste, M.S., Nix, W.A., Glaser, C., Antaya, R., 2013. "Eczema coxsackium" and unusual cutaneous findings in an enterovirus outbreak. *Pediatrics* 132, e149-157. doi:10.1542/peds.2012-3175





Miscelánea

42

Defecto en el estrato córneo

Néstor Segurado Tostón
Laura Puebla Tornero
Mario Medina Migueláñez
Susana Blanco Barrios



Anamnesis

Mujer de 71 años que presentaba una lesión persistente de pocos años de evolución en la eminencia tenar de la mano derecha (mano dominante de la paciente). La lesión le provocaba molestia ocasional sin llegar a dolor, tampoco prurito ni sensación de quemazón. Refería crecimiento lento de la misma. La paciente atribuía la aparición de la lesión a la inmovilización del primer dedo de la mano derecha mediante férula rígida tras un traumatismo ocasional, sin haber tenido sobre esta zona otros posibles desencadenantes. Hasta el momento no había realizado ningún tratamiento sobre la lesión, salvo crema emoliente.

Exploración física

A la exploración la paciente presentaba una lesión de morfología anular de 7 mm con centro deprimido levemente eritematoso y borde queratósico localizada a nivel de la eminencia tenar de la mano derecha (**Figura 1**). No se objetivó ninguna otra lesión en el resto de extremidades ni otras zonas corporales. No se objetivaron lesiones en mucosa oral ni en mucosa genital. Buen estado general sin otra sintomatología sistémica acompañante.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea de 4 mm del borde de la lesión que mostró un revestimiento epidérmico acral con una disminución abrupta del grosor del estrato córneo, sin paraqueratosis ni lamela cornoide. Bajo este estrato córneo se encontraba una epidermis de grosor irregular con maduración normal y una dermis con leve dilatación vascular y mínima fibrosis (**Figura 2**).



Diagnóstico

Hipoqueratosis palmar circunscrita.

Tratamiento

Se informó a la paciente de la naturaleza benigna de la lesión y la ausencia de tratamiento específico para esta entidad. La paciente desestimó la realización de tratamiento activo, por lo que se le indicó únicamente tratamiento con emolientes a demanda, cuidados habituales y protección de manos ante posibles irritantes.

Evolución

La lesión ha permanecido estable en las posteriores revisiones, sin crecimiento de la misma ni modificaciones en su morfología más allá de la cicatriz provocada por la toma de biopsia. La paciente permanece con mínima molestia ocasional en la zona afectada, sin demandar tratamiento activo de la lesión hasta el momento.

Comentario¹⁻⁵

La hipoqueratosis palmar circunscrita es una entidad descrita por primera vez en 2002 por Pérez et al., con hallazgos clínicos e histológicos que permiten diferenciarlo claramente de otras enfermedades cutáneas. Posteriormente a esta publicación se han publicado más casos, aunque no se ha llegado a ninguna conclusión sobre su etiología ni asociación con desencadenantes u otras enfermedades cutáneas ni sistémicas. En su gran mayoría son lesiones únicas localizadas en la eminencia tenar de la mano dominante, con predominio en el sexo femenino sobre los 60 años de edad.



Los hallazgos histológicos corresponden a un defecto en la capa córnea, siendo la única enfermedad descrita en la que es posible encontrar estos hallazgos sin otras alteraciones asociadas. Otras entidades a descartar ante la presencia de una lesión de este tipo son la enfermedad de Bowen, el carcinoma epidermoide, la poroqueratosis de Mibelli, la base de una ampolla erosionada o la queratolisis punteada. No hay un tratamiento específico, aunque se ha descrito mejoría e incluso resolución con crioterapia, 5-fluouracilo o calcipotriol entre otras.





Figura 1.

Lesión de morfología anular con centro deprimido levemente eritematoso y borde queratósico en la eminencia tenar de la mano derecha.



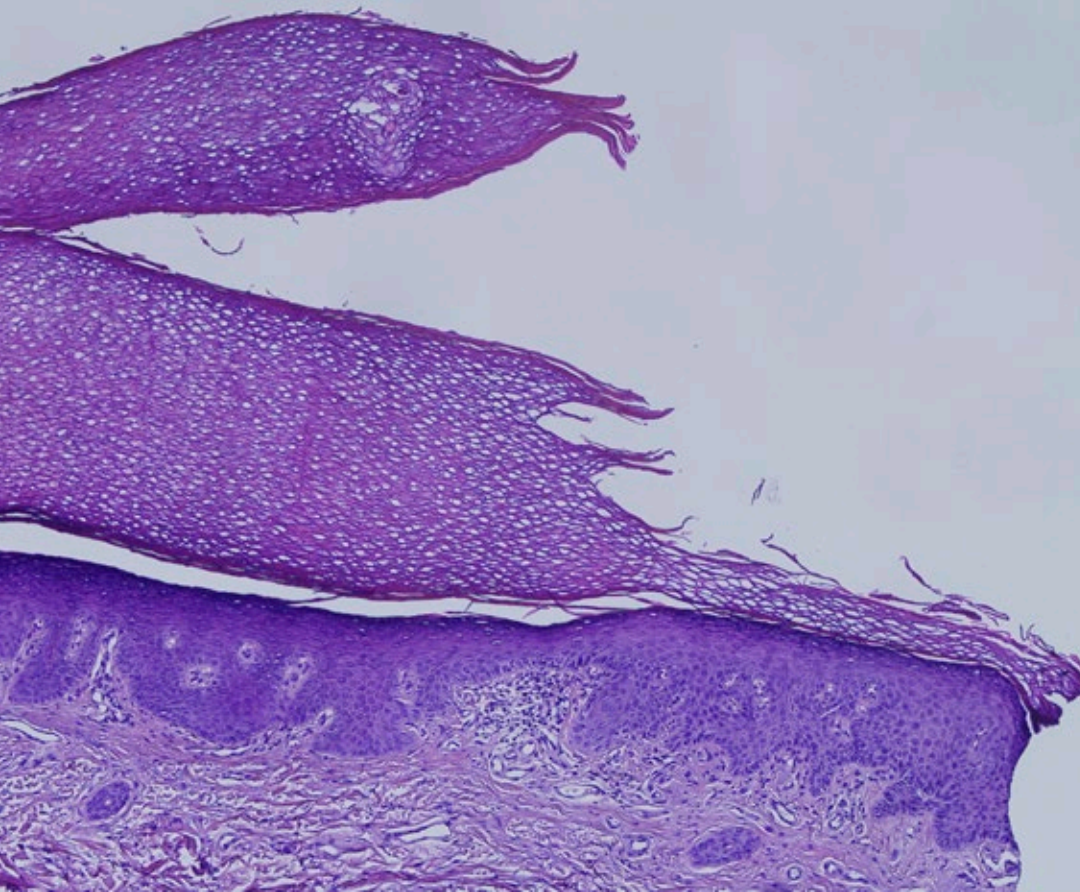


Figura 2.

Aspecto histológico de la lesión. Hematoxilina-eosina a 10 aumentos. Revestimiento epidérmico acral con una disminución abrupta del grosor del estrato córneo.





Bibliografía

1. Urbina, F., Pérez, A., Requena, L., & Rütten, A. (2014). Hipoqueratosis circunscrita palmar o plantar. Conocimientos y controversias tras 10 años de su descripción. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 105(6), 574–582. doi:10.1016/j.ad.2013.05.011
2. Akasaka, K., Maesawa, C., Takahashi, K., Masuda, T., & Akasaka, T. (2012). Circumscribed palmar or plantar hypokeratosis: Two cases and a review of published work. *Journal of Dermatology*, 39(3), 314–316. doi:10.1111/j.1346-8138.2011.01259.x
3. Vives, R., Valcayo, A. M., Hernández, R., & Larrinaga, B. (2003). Hipoqueratosis palmar circunscrita. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 94(7), 491–492. doi:10.1016/s0213-9251(06)72525-4
4. Boix-Vilanova, J., Montis-Palos, M. C., Giacaman, A., & Antón-Valentí, E. (2019). Circumscribed Palmar Hypokeratosis: Treatment with Cryotherapy. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 110(2), 174–176. doi:10.1016/j.ad.2017.09.026
5. Blanco-Barríos, S., Cañueto, J., Santos-Briz, Á., & Unamuno, P. (2011). Circumscribed palmar hypokeratosis associated with disseminated superficial actinic porokeratosis. *American Journal of Dermatopathology*. doi:10.1097/DAD.0b013e3181ef2d79





Miscelánea

43

Lesiones eritematosas, ectropión y queratodermia palmoplantar

Alexandra Perea Polak
Alberto Andamoyo Castañeda
Irene López Riquelme
Daniel Jesús Godoy Díaz



Anamnesis

Varón de 68 años, como antecedentes personales de interés, destaca una hipercolesterolemia en tratamiento con simvastatina. Acude a consulta de Dermatología por lesiones eritematodescamativas de un mes de evolución en zonas fotoexpuestas (escote y zona dorsal alta). Se realiza biopsia cutánea y se solicita analítica de sangre pautándose tratamiento tópico. Cuando acude a revisión, las lesiones habían ido en aumento y presentaba afectación a nivel de palmas y plantas. El paciente niega otra sintomatología ni toma de medicación nueva previa.

Exploración física

Se aprecian lesiones eritematodescamativas, confluyentes, con áreas de piel respetadas, en zona superior de tronco, espalda y miembros superiores. Además, se objetiva una queratodermia palmo-plantar de color anaranjada y un importante ectropión (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se solicita una analítica de sangre con hemograma, bioquímica básica y autoinmunidad, sin alteraciones significativas. Se realiza una biopsia cutánea donde se aprecia una hiperqueratosis con paraqueratosis focal y un infiltrado linfohistoplasmocitario perivascular superficial y perianexial con aislados eosinófilos



Diagnóstico

La biopsia cutánea junto con la clínica permitieron el diagnóstico de pitiriasis rubra pilaris clásica del adulto (Figura 2).

Tratamiento

Tras solicitar perfil lipídico y hepático, se inicia tratamiento con acitretino 25 mg al día por la noche y uso de lágrimas artificiales así como valoración por parte de Oftalmología de ectropión.

Evolución

Con el tratamiento, el paciente presenta una mejoría lenta de las lesiones con control tras semanas. En el transcurso del tratamiento, se objetiva un aumento del colesterol LDL, que se controla a disminuir la dosis de acitretino a 25 mg cada 48 horas. Actualmente el paciente sigue con buen control de su enfermedad y resolución del ectropión, manteniendo dosis de acitretino 25 mg cada 48 horas.

Comentario

La pitiriasis rubra pilaris es un trastorno cutáneo inflamatorio, papuloescamoso, de etiología desconocida¹. Tiene 2 picos de incidencia, siendo más frecuente en la primera o en la sexta década de la vida^{1,2}. Se clasifica en 6 grupos distintos, según la presentación clínica y el pronóstico². A nivel clínico, se caracteriza por unas placas, eritematodescamativas con islotes de piel sanos y pápulas foliculares que en ocasiones evoluciona a eritrodermia^{2,3}.



Además suele asociar queratodermia palmo-plantar y en los casos más severos, ectropión, como fue el caso de nuestro paciente³. La histología es inespecífica pero se suele apreciar hiperqueratosis, alternando con ortoqueratosis y paraqueratosis en direcciones vertical y horizontal e infiltrado de predominio linfocítico perivascular superficial, que junto a la clínica, permiten el diagnóstico⁴. En cuanto al tratamiento, se consideran de primera línea, los retinoides, que suelen ser eficaz en la mayoría de los pacientes⁵. Sin embargo, en algunos casos, el tratamiento de la pitiriasis rubra pilaris, supone un verdadero reto terapéutico, usándose fármacos como metotrexato, ciclosporina, o terapia biológica con anti-TNF o inhibidores de interleucina 12/23⁶.





Figura 1.

A) Se objetiva ectropión.

B) Lesiones eritemato-anarajandas, descamativas, confluentes con islotes de piel sana a nivel de cara y tronco.

C) Queratodermia plantar de color anaranjada.





Figura 2.
H-E *10 ortoqueratosis
alternante con
paraqueratosis e
infiltrado linfocitario
perivascular y
perifolicular.





Bibliografía

1. Quenan S , Laffitte E . Pitiriasis rubra pilaris. Rev Med Suisse. 2016; 12 (512): 653-7.
2. Wang D, Chong VC, Chong WS, Oon HH. A Review on Pityriasis Rubra Pilaris. Am J Clin Dermatol. 2018 Jun;19(3):377-390. doi:10.1007/s40257-017-0338-1
3. Brown F, Badri T. Pityriasis Rubra Pilaris. StatPearls Publishing; 2020-2019 Jul 20.
4. Ross NA, Chung HJ, Li Q, Andrews JP, Keller MS, Uitto J. Epidemiologic, Clinicopathologic, Diagnostic, and Management Challenges of Pityriasis Rubra Pilaris: A Case Series of 100 Patients. JAMA Dermatol. 2016 Jun 1;152(6):670-5. doi:10.1001/jamadermatol.2016.0091
5. Kromer C, Sabat R, Celis D, Mössner R. Systemic therapies of pityriasis rubra pilaris: a systematic review. J Dtsch Dermatol Ges. 2019 Mar;17(3):243-259. doi:10.1111/ddg.13718
6. Moretta G, De Luca EV, Di Stefani A. Management of refractory pityriasis rubra pilaris: challenges and solutions. Clin Cosmet Investig Dermatol. 2017 Nov 9;10:45. doi:10.2147/CCID.S124351





Miscelánea

44

Placa amarillenta congénita en un bebé

Amaia Saéñz Agirre
Javier Gimeno Castillo
Pau Rosés Gibert
Ricardo González Pérez



Anamnesis

Lactante varón de 2 meses de edad que consultó por presentar una lesión congénita en la región abdominal que inicialmente fue interpretada como un hematoma secundario a las maniobras del parto.

Exploración física

A la exploración se apreciaba una placa eritematosa de 2,5 cm de diámetro con pápulas rosadas en su interior que en sucesivas revisiones fue creciendo hasta alcanzar los 3,5 cm (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realizó estudio histológico, el cual mostraba un infiltrado histiocitario dérmico con ocasionales células gigantes de tipo Touton (**Figura 2**). El estudio inmunohistoquímico fue positivo para vimentina, CD 68 y factor XII A; mientras que resultó negativo para proteína S-100, MELAN-A, H MB-45, CD1a, CD34, AE1-AE3, mieloperoxidasa, desmina, triptasa, CD117, CD 163 y langerina.

Asimismo, se realizó estudio analítico, ecografía abdominal y examen oftalmológico descartando afectación extracutánea.

Diagnóstico

Se llegó al diagnóstico de xantogranuloma juvenil congénito (XGJC) gigante.



Tratamiento

Dado el carácter benigno y frecuentemente autorresolutivo de los XGJC, se decidió optar por actitud expectante.

Evolución

En sucesivas revisiones se ha evidenciado cómo la lesión se ha ido aplanando progresivamente hasta haberse resuelto prácticamente por completo en la última revisión, a los 2 años de edad del paciente.

Comentario¹⁻³

El xantogranuloma juvenil representa la forma más frecuente de histiocitosis de células no Langerhans. Suele afectar a lactantes y niños pequeños, siendo excepcional su presentación congénita. Los XGJC suelen ser de mayor tamaño que los que surgen a otras edades y se presentan generalmente como placas o tumores firmes con ocasionales nódulos en su interior y color amarillento. Suelen ser solitarios y se localizan preferentemente en cabeza, cuello y tronco. Se consideran XGJC gigantes aquellos mayores de 2 cm. En su forma solitaria, es excepcional que asocien afectación sistémica. En caso de pacientes con XGJC y compromiso sistémico, las lesiones cutáneas suelen ser múltiples y el hígado suele constituir la localización extracutánea más frecuente. Por ello, en pacientes con múltiples XGJC debe realizarse estudio para descartar afectación extracutánea, incluyendo ecografía hepática y examen oftalmológico. La mayoría de XGJC son autorresolutivos durante los dos primeros años de vida, siendo la ulceración y el riesgo de cicatrices atróficas las complicaciones más frecuentes. Dado su carácter autorresolutivo y su excelente pronóstico, no se recomienda en general tratamiento de los XGJC.





Figura 1.

Placa normocoloreada con algunas zonas amarillentas y nódulos rosados en su interior.



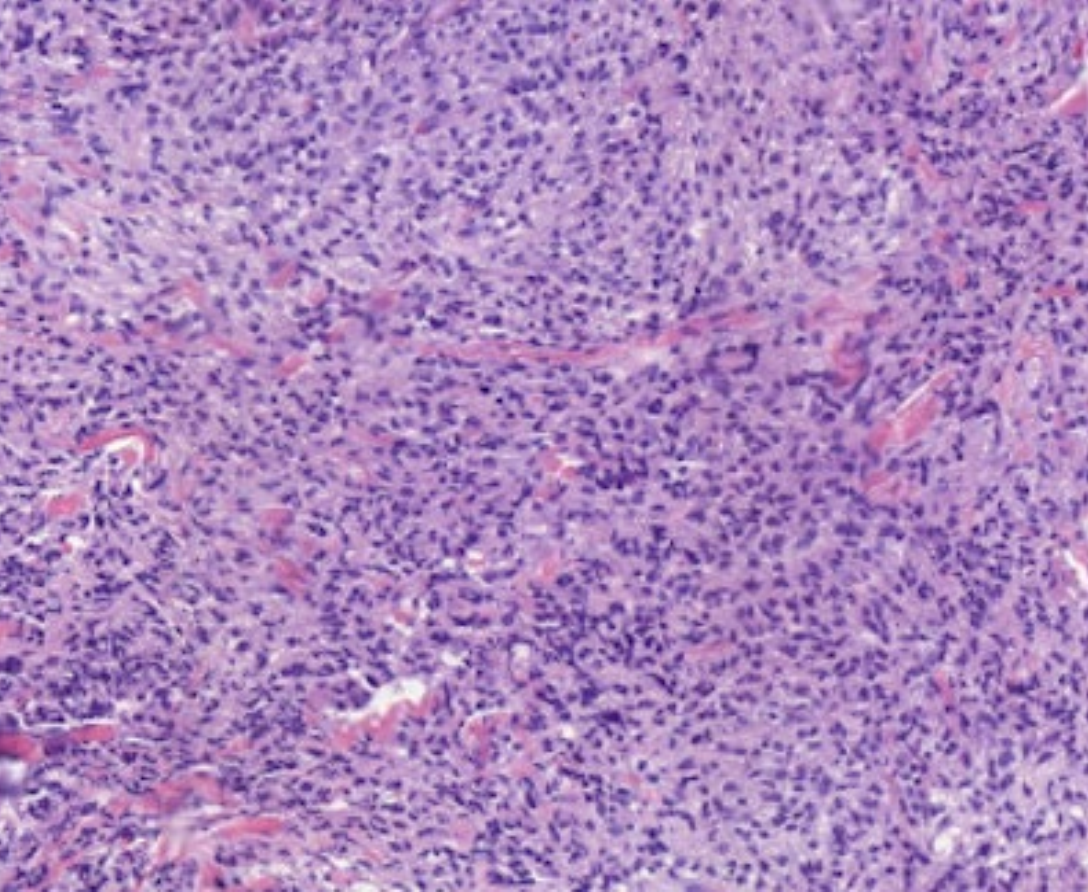


Figura 2.
Infiltrado dérmico
histiocitario difuso con
ocasionales células
gigantes multinucleadas
de tipo Touton (HE, 20x).





Bibliografía

1. Oza VS, Stringer T, Campbell C et al. Congenital type juvenil xanthogranuloma: a case series and literature review. *Pediatr Dermatol.* 2018;35:582-587. doi:10.1111/pde.13544
2. Magaña M, Vazquez R, Fernández Díez J et al. Giant congenital juvenile xanthogranuloma. *Pediatr Dermatol.* 1994;11:227-230. doi:10.1111/j.1525-1470.1994.tb00591.x
3. Berti S, Coronella G, Galeone M, Bakestri R, Patrizi A, Neri I. Giant congenital juvenile xanthogranuloma. *Arch Dis Child.* 2013;98(4):317. doi:10.1136/archdischild-2012-303338





Miscelánea

45

¿Un simple hematoma?

Jone Sarrugarte Aldecoa-Otalora
Íñigo Martínez de Espronceda Ezquerro
Ingrid Hiltun Cabredo
Maialen Azcona Rodríguez



Anamnesis

Varón de 21 años remitido desde Atención Primaria por lesión en cara externa de muslo izquierdo de unas 2 semanas de evolución. Refiere aumento de sensibilidad a la palpación de la lesión. Niega traumatismo previo. Sin antecedentes dermatológicos personales ni familiares de interés. No toma de tratamiento farmacológico habitual.

Exploración física

En cara externa de muslo izquierdo, se observa una única pápula violácea de centro ulcerado rodeada de un halo de piel pálida en el interior de un anillo equimótico que le confiere aspecto en diana y de un diámetro máximo de 8 mm (Figura 1). Esta lesión corresponde dermatoscópicamente a una laguna rojo-violácea oscura central rodeada de un área periférica circular, homogénea y violácea (Figura 2).

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia punch incisional de 5 mm de la zona central de la lesión objetivando una proliferación vascular mal delimitada en dermis. Se observan en dermis papilar luces vasculares dilatadas tapizadas por células endoteliales de aspecto epitelioides y, penetrando en dermis reticular, células de aspecto fusiforme formando luces vasculares anguladas disecando haces de colágeno. También se identifica pigmento férrico. La tinción inmunohistoquímica es positiva para CD31, D2-40 y ERG; negativa para CK AE1-AE3, S100, HMB45 y Herpesvirus humano 8.

Diagnóstico

Malformación linfática hemosiderótica targetoide, previamente conocida como hemangioma hemosiderótico targetoide.



Tratamiento

No precisa, debido al carácter benigno de la lesión.

Evolución

Persistencia de la lesión, sin objetivar aparición de nuevas lesiones ni recidiva de la zona central biopsiada.

Comentario

La malformación linfática hemosiderótica targetoide, clásicamente conocida como hemangioma hemosiderótico targetoide, es una malformación vascular benigna de origen linfático limitada a la dermis^{1,2}. Afecta a personas de edad media, localizándose en tronco o región proximal de extremidades^{1,2}. Se presenta típicamente como una única lesión vascular anular o de aspecto en diana con una pápula central, halo pálido y anillo equimótico periférico¹⁻⁴. Histológicamente, se observa en dermis superficial vasos dilatados de pared fina tapizados por células endoteliales de aspecto epitelioides; y en dermis profunda, vasos de menor tamaño angulados disecando haces de colágeno. Los hematíes extravasados y depósitos de hemosiderina son frecuentes²⁻⁴. Las células endoteliales de ambos vasos presentan positividad de marcadores inmunohistoquímicos linfoendoteliales como D2-40, VEGF-3 y CD31^{2,3}. En su diagnóstico diferencial, se plantean el nevus melanocítico, dermatofibroma, reacción local a picaduras de insectos, hemangiomas y otros tumores vasculares^{2,4}. Histopatológicamente se deben descartar el sarcoma de Kaposi y angiosarcoma bien diferenciado, entre otros^{2,3}. El tratamiento consiste en la escisión simple, sin embargo, no es obligatorio debido a la naturaleza benigna de la lesión^{2,4}.





Figura 1.

Imagen clínica de la lesión localizada en cara externa de muslo izquierdo. Pápula violácea de centro ulcerado rodeada de un halo de piel pálida en el interior de un anillo equimótico que le confiere aspecto en diana.





Figura 2.
Imagen dermatoscópica correspondiente a la lesión. Se observa una laguna rojo-violácea oscura central rodeada de un área periférica circular, homogénea y violácea.





Bibliografía

1. Zaballos P, et al. Dermoscopy of Targetoid Hemosiderotic Hemangioma: A Morphological Study of 35 Cases. *Dermatology* 2015;231(4):339-44. doi:10.1159/000439301
2. North PE. Vascular Neoplasms and Neoplastic-Like Proliferations. In Bologna JL, et al. *Dermatology*, Elsevier 2018;2:2020-49.
3. Al Dhaybi R, et al. Targetoid hemosiderotic hemangiomas (hobnail hemangiomas) are vascular lymphatic malformations: A study of 12 pediatric cases. *J Am Acad Dermatol* 2012;66(1):116-20. doi:10.1016/j.jaad.2011.05.025
4. Campillo i López F, et al. Hemangioma hemosiderótico en Diana. *An De Pediatr (Barc)* 2015;82(2):111-2. doi:10.1016/j.anpedi.2014.04.031





Miscelánea

46

Papulosis de células claras

Julián Boix Vilanova

Inés Gracia

Ana Llull

Ana Martín Santiago



Anamnesis

Niña de 3 años que acudía a consultas de Dermatología porque tras presentar un episodio de liquen estriado tratado mediante corticoides tópicos, sus padres observaron unas lesiones nuevas localizadas en región genital. Además su hermana de 2 años presentaba unas lesiones similares en la misma localización. Las pacientes se encontraban asintomáticas y no referían lesiones previas en esas localizaciones.

Exploración física

Ambas pacientes presentaban unas lesiones maculares y algunas pápulas finas hipocrómicas no descamativas de entre 2 y 10 mm localizadas en área genital. La dermatoscopia mostraba áreas homogéneas sin estructuras de color blanco (**Figura 1 y 2B**). Además, la hermana mayor presentaba lesiones maculares hipocrómicas distribuidas de forma segmentaria en muslo derecho a causa de una hipopigmentación postinflamatoria secundaria al liquen estriado (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Dado que la clínica era muy característica no se realizaron pruebas complementarias.

Diagnóstico

Papulosis de células claras.



Tratamiento

No se requirió tratamiento.

Evolución

Se dio de alta de consultas externas de Dermatología a ambas pacientes con persistencia de las lesiones.

Comentario¹⁻³

La PCC es una entidad cutánea rara, descrita mayoritariamente en pacientes pediátricos de raza asiática. Dada esta predisposición racial y que existen casos en hermanos, se cree que puede existir un componente genético en su etiopatogenia. La PCC se caracteriza por la aparición durante los primeros años de vida de unas lesiones maculares o papulosas muy finas, hipopigmentadas, de entre 2 y 10 mm, de número variable y localizadas fundamentalmente en la región suprapúbica. Se ha considerado que las lesiones se distribuyen siguiendo el recorrido de las líneas lácteas. Es una entidad asintomática y con tendencia a la resolución espontánea. No hemos encontrado descrita previamente la asociación entre PCC y LE, que podría ser casual o que existiera un desencadenante común. Histológicamente, la PCC presenta similitudes con la enfermedad de Paget, por lo que algunos autores han propuesto que la PCC podría tratarse de una enfermedad precursora de esta. Sin embargo, no se han descrito casos de malignización. Sería necesario recoger más casos de PCC para un mejor estudio del origen de estas lesiones.



A



B



46

Miscelánea



Figura 1.

A) Niña de 3 años con lesiones hipopigmentadas siguiendo una distribución segmentaria en muslo derecho secundarias a un liquen estriado.

B) Lesiones hipopigmentadas no descamativas de entre 2 y 10 mm localizadas en región suprapúbica.





Figura 2.

Niña de 2 años, hermana de la paciente anterior, con lesiones similares también en región suprapúbica. Imagen dermatoscópica de las lesiones en la que se aprecia unas áreas homogéneas blancas sin estructuras.





Bibliografía

1. Wang D1, Ho MS, Koh MJ, Giam YC. A Case Report of Clear Cell Papulosis and a Review of the Literature. *Ann Acad Med Singapore*. 2017;46(4):160-166.
2. Kim YC, Bang D, Cinn YW. Clear cell papulosis: case report and literature review. *Pediatr Dermatol*. 1997;14(5):380-2. doi:10.1111/j.1525-1470.1997.tb00987.x
3. Leerunyakul K, Kanokrungeee S, Rutnin S. Clear cell papulosis: Dermatoscopic findings and literature review. *Pediatr Dermatol*. 2019 Sep;36(5):655-657. doi:10.1111/pde.13860





Miscelánea

47

Pitiriasis rubra pilar circunscrita, no es psoriasis todo lo que parece

Manuel Ballesteros Redondo
Leopoldo Fernández Domper
Saray Porcar Saura
M^a Dolores Ramón-Quiles



Anamnesis

Paciente de 44 años, sin antecedentes patológicos de interés, que acude a consulta de Dermatología por lesiones descamativas y levemente pruriginosas en ambos codos de años de evolución. Niega antecedentes personales o familiares de psoriasis.

Exploración física

A la exploración física presentaba placas eritematodescamativas con pápulas queratósicas foliculares en su interior localizadas en ambos codos. No asociaba alteración ungueal, afectación del cuero cabelludo, palmoplantar ni mucosa (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia con *punch* sobre las lesiones de codo izquierdo. Histológicamente presentaba foliculotropismo, apreciándose “paraqueratosis en escalera o damero”, discreta acantosis y un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial junto con proliferación vascular en papilas dérmicas (Figura 2).

Diagnóstico

Pitiriasis rubra pilaris circunscrita (tipo IV).

Tratamiento

Se pautó calcipotriol y betametasona tópicos y posteriormente se recomendó el uso de emolientes con queratolíticos.



Evolución

Se objetivó una mejoría discreta de las lesiones, con resolución de la sintomatología pruriginosa.

Comentario¹⁻⁵

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una dermatosis inflamatoria papuloescamosa con posibilidad de progresar a formas eritrodérmicas. Aunque la etiología es idiopática, se han descrito casos familiares y otros asociados a enfermedades autoinmunes, VIH, tumores de órgano sólido y fármacos. Clínicamente se objetivan pápulas hiperqueratósicas foliculares sobre una base eritematosa que pueden coalescer y progresar cefalocaudalmente formando placas anaranjadas con islotes de piel sana respetada. También es característica la presencia de queratodermia palmoplantar de aspecto céreo. Existen seis variantes distintas de PRP, siendo la adulta clásica (tipo I) la más frecuente (55%).

La variante circunscrita (tipo IV) presenta una prevalencia del 25%, y es la forma más frecuente en edad juvenil. Histológicamente se evidencia hiperqueratosis irregular con alternancia de orto- y paraqueratosis vertical y horizontal (“patrón en damero”), y un tapón de queratina en el interior de un folículo piloso dilatado. El diagnóstico diferencial se plantea principalmente con la psoriasis. Otros diagnósticos diferenciales incluyen: el liquen espinuloso, la queratosis pilaris, la enfermedad de Darier, el pénfigo foliáceo, y el nevus epidérmico. El tratamiento de primera línea de las formas localizadas son los corticoides tópicos. Otras alternativas son los derivados de la vitamina D, los retinoides y los inhibidores de calcineurina.





Figura 1.
Placas levemente
eritematosas
con pápulas
hiperqueratósicas
foliculares en su interior
localizadas en ambos
codos.



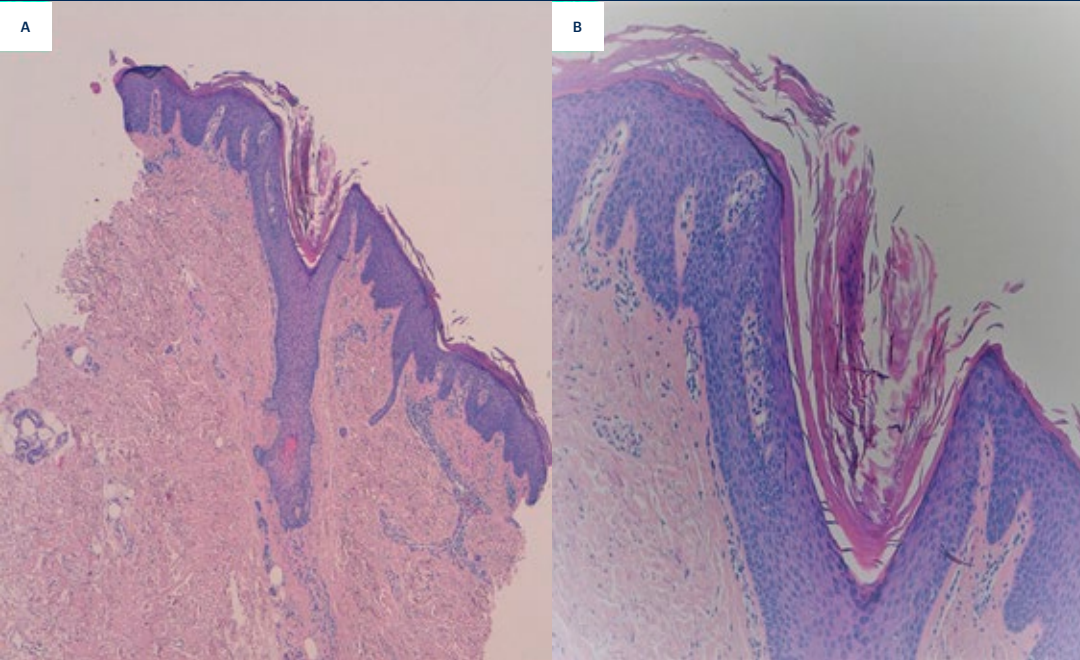


Figura 2.

A) Dilatación del folículo piloso con un tapón de queratina en su interior (H-E, 4x).

B) Paraqueratosis “en escalera o damero” acantosis, hipogranulosis e infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular (H-E, 20x).





Bibliografía

1. Wang D, Chong VC-L, et al. A Review on Pityriasis Rubra Pilaris. *Am J Clin Dermatol*. 2018;19(3):377-90. doi:10.1007/s40257-017-0338-1
2. Mota F, Carvalho S, et al. Late onset pityriasis rubra pilaris type IV treated with low-dose acitretin. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat*. 2016;25(1):15-7. doi:10.15570/actaapa.2016.4
3. Quenan S, Laffitte E. Pityriasis rubra pilaire. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*. 2018;145(1):50-9. doi:10.1016/j.annder.2017.11.013
4. Yun CH, Kim JS, et al. Circumscribed juvenile pityriasis rubra pilaris responsive to alitretinoin. *Dermatol Ther*. 2016;29(2):81-3. doi:10.1111/dth.12320
5. Caldarola G, Zampetti A, et al. Circumscribed pityriasis rubra pilaris type IV. *Clin Exp Dermatol*. 2007;32(4):471-2. doi:10.1111/j.1365-2230.2006.02344.x





Miscelánea

48

Cabello frágil heredado

Alejandro García Vázquez
Santiago Guillen Climent
Esmeralda Silva Díaz
Encarnación Montesinos Villaescusa



Anamnesis

Mujer de 60 años que consulta por presentar cabello fino, frágil y con poca densidad desde la infancia. Cuenta que el pelo se fragmenta con facilidad y, a pesar de no cortarlo, no crece más de unos pocos centímetros. Niega otra sintomatología. Tanto su madre como su tía materna presentan un cabello similar.

Exploración física

Se aprecia hipotricosis generalizada en todo el cuero cabelludo, con un pelo fino y quebradizo (**Figura 1**). No presenta áreas de alopecia francas, ni tampoco alteraciones en el pelo en otras localizaciones del cuerpo. La prueba de la tracción es negativa.

Exploraciones complementarias

La analítica sanguínea básica no muestra alteraciones importantes. Se obtienen varios cabellos para visualización mediante microscopía electrónica, donde pueden apreciarse pelos con zonas de fragmentación de la corteza, con un aspecto característico, similar al de dos cepillos enfrentados (**Figura 2**).

Diagnóstico

Tricorrexis nodosa.



Tratamiento

Se recomienda la evitación de procedimientos agresivos sobre el pelo, como el cepillado excesivo o la utilización de productos químicos. Se pauta un complemento oral en cápsulas con cistina y sulfato de zinc, con muy leve mejoría.

Evolución

Aunque la paciente refiere mejoría subjetiva, apenas se observan cambios, persistiendo el cabello frágil y corto.

Comentario¹⁻⁴

La tricorrexis nodosa se encuadra dentro de las anomalías del tallo del cabello con aumento de la fragilidad capilar. Como su nombre indica, consiste en un defecto estructural caracterizado por la formación de uno o varios nódulos de fractura transversal en un mismo tallo piloso, que adopta el aspecto de un cepillo en cada uno de los extremos del nódulo de fractura. Es la displasia pilosa más frecuente, puesto que muchas veces aparece como respuesta del tallo normal ante traumatismos físicos o químicos. Existen formas congénitas (hereditarias o no, suelen ser de distribución generalizada y producen hipotricosis) y adquiridas (con afectación localizada). Las formas congénitas pueden aparecer con un trastorno metabólico subyacente, como el síndrome de Menkes, la tricodistrofia, la aciduria argininosuccínica o la citrulinemia; pero también se han descrito formas congénitas esporádicas y formas familiares sin defectos metabólicos de base.



Los pacientes suelen consultar por hipotricosis difusa o por un cabello frágil y que no crece. A menudo pueden observarse pequeñas nudosidades de coloración gris-blanquecino en el tallo del pelo, que corresponden a los puntos de fractura. La tricoscopia es una técnica útil y accesible, que facilita la visión de dichas nudosidades. El examen con microscopía electrónica muestra pérdida de células cuticulares, fragmentación de la corteza y rotura del tallo que recuerda al extremo de dos cepillos enfrentados.

No existe tratamiento efectivo. Deben evitarse la manipulación excesiva del cabello y el empleo de productos químicos agresivos. En algunos casos, se ha descrito mejoría con la administración de 45-50 mg diarios de sulfato de zinc, aunque no exista déficit analítico del mismo.





48

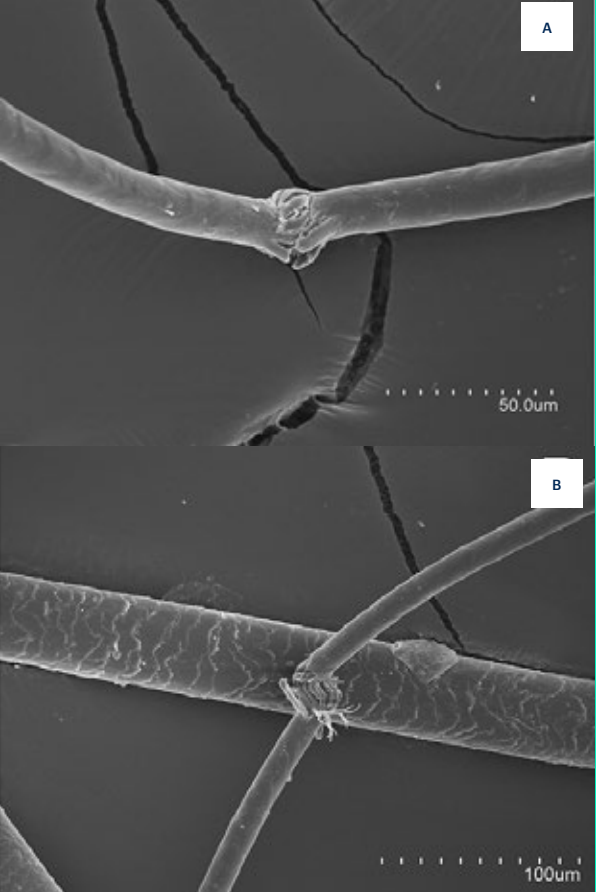
Miscelánea



Figura 1.

Cabello fino y corto, con disminución generalizada de su densidad (hipotricosis). Visión lateral (A) y posterior (B).





48

Miscelánea



Figura 2.

Visión al microscopio electrónico, con presencia de nódulos de fractura transversales del tallo (A), que a mayor detalle recuerdan a dos cepillos enfrentados (B).





Bibliografía

1. Camacho F. Genohipotricosis. Concepto y clasificación. Displasias pilosas. En: Camacho F, Tosti A, editores. Montagna Tricología. Tercera edición. Toledo (España): Grupo Aula Médica; 2013. p. 305-331
2. Turra N, Navarrete J, Magliano J, Bazzano C. Acquired trichorrhexis nodosa: how to diagnose it? Dermatol Online J. 2018;24(11).
3. Shah S, Ankad BS. Trichoscopy of an Isolated Trichorrhexis Nodosa: A Case Report. Indian Dermatol Online J. 2017;8(5):386-7. https://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_396_16
4. Singh G, Miteva M. Prognosis and Management of Congenital Hair Shaft Disorders with Fragility-Part I. Pediatr Dermatol. 2016;33(5):473-80. <https://doi.org/10.1111/pde.12894>





Miscelánea

49

Lesiones purpúricas anulares: un cuadro clínico característico

Martí Pons Benavent
Saray Porcar Saura
Leopoldo Fernández Domper
M^a Dolores Ramón Quiles



Anamnesis

Varón de 71 años con antecedentes de diabetes mellitus, dislipemia y hepatocarcinoma, libre de enfermedad desde hacía dos años, que consultó por lesiones cutáneas en cara anterior de muslos y palma de la mano izquierda de dos meses de evolución. Las lesiones eran asintomáticas, se instauraron rápidamente y progresaron durante un mes, estabilizándose posteriormente. El paciente negaba introducción de nuevos fármacos, exposición a alérgenos o traumatismos.

Exploración física

A la exploración, se objetivaron máculas anulares, de borde purpúrico (flecha) y centro pigmentado (asterisco) de tonalidad marrón-ocre (Figura 1).

Exploraciones complementarias

La analítica sanguínea se descartó trombocitopenia, alteraciones de la coagulación y disfunción hepática.

Diagnóstico

Púrpura telangiectásica de Majocchi.

Tratamiento

Inicialmente, el paciente aplicó un corticoide tópico, abandonando posteriormente el tratamiento de forma autónoma, dado el carácter asintomático de las lesiones.



Evolución

Tras 8 meses de seguimiento, las lesiones han presentado progresivo aclaramiento (**Figura 2**) hasta su resolución completa (**Figura 3**).

Comentario

Las dermatosis purpúricas pigmentarias (DPP) son trastornos infrecuentes, secundarios a capilaritis dérmica superficial y hemorragia secundaria de etiología desconocida¹. Su comportamiento es benigno, y se presentan como una púrpura macular de morfología variable con áreas de pigmento rojo-marrónáceo. Debe realizarse el diagnóstico diferencial con algunas vasculitis, los eccemas de contacto, el angioma serpinginoso, la telangiectasia nevoide unilateral, además de descartarse analíticamente la trombopenia y las coagulopatías². El diagnóstico es clínico, y el estudio histológico puede confirmar casos dudosos, mostrando un infiltrado linfocítico perivascular superficial, extravasación de hematíes y depósito dérmico de hemosiderina^{1,2}. No precisa tratamiento, no obstante, si las lesiones son pruriginosas o progresan rápidamente, los corticoides tópicos y la fototerapia han demostrado eficacia². Las combinaciones de antioxidantes con ácido ascórbico y rutósido reducen la permeabilidad y fragilidad capilar, acortando la duración de las lesiones³. En conclusión, creemos que el conocimiento de las DPP es importante, ya que su sospecha permite, en numerosas ocasiones, evitar maniobras diagnóstico-terapéuticas invasivas e innecesarias.





Figura 1.

Máculas anulares, de borde purpúrico (*flecha*) y centro pigmentado (*asterisco*) de tonalidad marrón-ocre en centro de la palma de la mano derecha y el cuarto espacio interdigital.

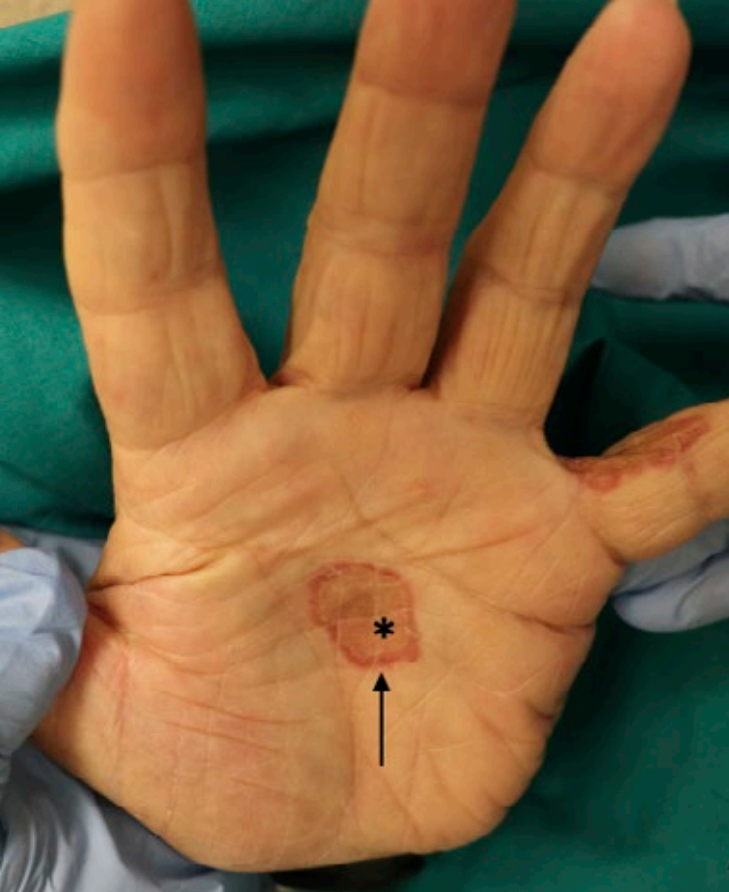




Figura 2.

Evolución clínica tras tres meses, donde se aprecia mejoría de la lesión palmar y resolución casi completa de la lesión interdigital.





Figura 3.
Resolución completa de las lesiones a los
ocho meses.





Bibliografía

1. Keseroglu HO, Gönül M, Benar H, Han U. A case of purpura annularis telangiectodes of Majocchi. *Our Dermatol Online*. 2016;7(1), 112-113. doi:10.7241/ourd.20161.31
2. Song H, Song JS, Merola MC, Nazarian RM, Hawryluk EB. Pigmented purpuric dermatosis: a striking but benign cutaneous entity. *Arch Dis Child*. 2017;0:1. doi:10.1136/archdischild-2016-312598
3. Schober SM, Wiebke K, Bonsmann G, Metze D, Thomas K, Goerge T, Luger AT, Schneider SW. Early treatment with rutoside and ascorbic acid is highly effective for progressive pigmented purpuric dermatosis. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2014;12(12):1112-9. doi:10.1111/ddg.12520





Miscelánea

50

Placas eritematosas lineales con distribución en espejo

Mario Juan Puerta Peña
Jon Fulgencio Barbarin
Daniel Falkenhain López
Verónica Monsálvez Honrubia



Anamnesis

Mujer de 50 años sin antecedentes de interés ni historia dermatológica previa que acudió a Urgencias por la aparición de lesiones cutáneas de morfología abigarrada y escozor asociado en la parte central del abdomen. El cuadro había comenzado dos días antes como una pequeña lesión eritematosa en el ombligo con intenso picor asociado, atribuyéndolo a una posible picadura. Sin embargo, en las 24 horas siguientes, se desarrollaron rápidamente dos placas lineales con crecimiento centrífugo desde donde había comenzado el cuadro. La aparición de los cambios cutáneos no se acompañaba de fiebre, malestar general ni otros síntomas a nivel sistémico. La paciente negaba toma de ninguna medicación de forma habitual o puntual. De igual forma, no refería viajes recientes, traumatismos locales ni excursiones al campo o contacto estrecho con plantas.

Exploración física

A la exploración física se objetivó una placa eritematoedematosa alrededor del ombligo con bordes bien delimitados y un punto hemorrágico central. Además, presentaba dos placas eritematoedematosas lineales discontinuas que se originaban sobre la zona periumbilical extendiéndose radialmente hacia la ingle derecha y axila izquierda con un patrón 'en espejo' (**Figura 1**). La paciente no presentaba adenopatías ni otras lesiones cutáneas.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica básica de sangre, que mostraba un hemograma y bioquímica completamente normales, sin elevación de reactantes de fase aguda.



Diagnóstico

En base a la historia clínica y los hallazgos exploratorios, se diagnosticó a la paciente de linfangitis superficial no infecciosa inducida por picadura de artrópodo.

Tratamiento y evolución

Se indicó tratamiento con corticoides tópicos de potencia media, así como antihistamínicos por vía oral, observándose una resolución completa del cuadro a los 4 días de la consulta.

Comentario

La linfangitis superficial no infecciosa tras picadura de artrópodo es una variante poco común de la linfangitis aguda que cursa sin fiebre y adenopatías, a diferencia de la forma clásica asociada a infección estreptocócica^{1,2}.

Su etiología no está bien definida, si bien se cree que podría deberse a una reacción inmunoalérgica a las toxinas inoculadas por el artrópodo, sin presentar infección a nivel local¹. De esta forma, las toxinas serían drenadas a través de vasos linfáticos hasta los ganglios linfáticos regionales, determinando una respuesta inflamatoria lineal en la piel suprayacente^{1,3}.

Es importante realizar un diagnóstico adecuado excluyendo la presencia de linfangitis bacteriana, que requiere de un tratamiento antibiótico específico para evitar complicaciones locales y sistémicas. Además, otras patologías que pueden cursar de forma similar a nivel cutáneo y deben ser incluidas en el diagnóstico diferencial son la fitofotodermatitis, la filariasis, la enfermedad de Mondor o la tromboflebitis migratoria.



A pesar de que la linfagitis superficial no infecciosa es un cuadro autolimitado por la extinción de la respuesta de hipersensibilidad a la toxina, puede indicarse tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos orales para mejorar la sintomatología asociada.

En este caso, el hecho fortuito de que la picadura de artrópodo sucediera en el ombligo permitió que la reacción de hipersensibilidad secundaria produjera dos trayectos lineales representando perfectamente el drenaje linfático desde la parte central del abdomen a las cadenas ganglionares tanto axilares como inguinales de forma bilateral, dando lugar a una imagen clínica única⁴.





Figura 1.

Placa eritematoedematosa periumbilical con punto hemorrágico central de la que parten dos trayectos lineales radiales con morfología en espejo hacia región axilar izquierda e inguinal derecha.





Bibliografía

1. Marque M, Girard C, Guillot B, Bessis D. Superficial lymphangitis after arthropod bite: a distinctive but underrecognized entity?. *Dermatology*. 2008;217(3):262-7. doi:10.1159/000149822
2. Cohen BE, Nagler AR, Pomeranz MK. Nonbacterial causes of lymphangitis with streaking. *J Am Board Fam Med*. 2016 Nov; 12;29(6):808-812. doi:10.3122/jabfm.2016.06.160015
3. Piccolo V et al. Superficial lymphangitis after insect bite. *J Pediatr*. 2013 Jul;163(1):299.e1. doi:10.1016/j.jpeds.2013.01.013
4. Bernárdez C, Saceda-Corralo D. Images in clinical medicine. Lymphangitis on the Abdomen. *N Engl J Med*. 2016. Sep 29;375(13):e28. doi:10.1056/NEJMicm1514943

